

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N°

285

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

BOURGIN Maurice François

né le 10 Mai 1907 à Paris

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

*Ancien Interne de l'Hôpital Franco-Musulman de la ville de Paris
et du Département de la Seine*

LA MALADIE DE LANGDON-DOWN

ou

LES PROBLÈMES DU MONGOLISME

Président : M. P. CARNOT, Professeur

NÉRAC

IMPRIMERIE G. COUDERC

—
1938

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1938

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PAR

BOURGIN Maurice François

né le 10 Mai 1907 à Paris

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

*Ancien Interne de l'Hôpital Franco-Musulman de la ville de Paris
et du Département de la Seine*

LA MALADIE DE LANGDON-DOWN

ou

LES PROBLÈMES DU MONGOLISME

Président : M. P. CARNOT, Professeur

NÉRAC

IMPRIMERIE G. COUDERC

1938

LE DOYEN : TIFFENEAU

I. PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	ROUVIERE
Physiologie	Léon BINET
Physique médicale.....	STROHL
Chimie médicale.....	POLONOVSKI
Bactériologie	Robert DEBRE
Parasitologie et histoire naturelle médicale..	BRUMPT
Pathologie et thérapeutique générale.....	BAUDOUIN
Pathologie médicale.....	ABRAMI
Pathologie chirurgicale.....	CHEVASSU
Anatomie pathologique.....	
Histologie	CHAMPY
Pharmacologie et matière médicale.....	TIFFENEAU
Thérapeutique	HARVIER
Hygiène et médecine préventive.....	TANON
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie..	LAIGNEL-LAVASTINE
Pathologie expérimentale et comparée.....	FIESSINGER
Hydrologie thérapeutique et climatologie....	Maurice VILLARET
	LOEPER
Clinique médicale	CARNOT
	CLERC
	Marcel LABBÉ
Hygiène et clinique de la première enfance..	LEREBoullet
Clinique des maladies des enfants.....	NOBECOURT
Clinique des maladies mentales et des maia- dies de l'encéphale.....	
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	H. CLAUDE
Clinique des maladies du système nerveux..	GOUGEROT
Clinique des maladies infectieuses.....	GUILLAIN
	LEMIERRE
Clinique chirurgicale.....	CUNEO
	GOSSET
	GRÉGOIRE
Clinique ophtalmologique.....	LENORMANT
Clinique urologique.....	TERRIEN
	MARION
Clinique d'accouchements	BRINDEAU
	COUVELAIRE
Clinique gynécologique	JEANNIN
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	MOCQUOT
Clinique thérapeutique médicale.....	OMBREDANNE
Clinique oto-rhino-laryngologique	RATHERY
Clinique thérapeutique chirurgicale.....	LEMAITRE
Clinique propédeutique	Pierre DUVAL
Clinique de la Tuberculose.....	SERGENT
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	BEZANÇON
Clinique cardiologie	MATHIEU
	LAUBRY
Professeurs sans chaire.....	HOVELACQUE
	MULON
	OLIVIER
	VERNE

II. AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

AMELINE Pathologie chirurgicale
 BARIÉTY..... Pathologie médicale
 BÉNARD (Henri) Pathologie médicale
 BERNARD (Etienne)... Pathologie médicale
 BESANÇON (Justin) Hydrologie
 BOULIN Pathologie médicale
 BULLIARD .. Histologie
 CATHALA .. Pathologie médicale
 CHEVALLIER Pathologie médicale
 COSTE Pathologie médicale
 DOGNON Physique
 FEY Urologie
 FUNCK Pathologie chirurgicale
 GALLIARD ... Parasitologie
 GASTINEL ... Bactériologie
 DE GAUDART D'ALLAINES Pathologie chirurgicale
 GAYET Physiologie
 DE GENNES Pathologie médicale
 GIROUD ... Histologie
 HAGUENAU Pathologie médicale
 HALPHEN . Oto-rhino-laryngologie
 HAZARD Pharmacologie
 HUGUENIN Anatomie pathologique
 JOANNON Hygiène
 LACOMME . Obstétrique

MM.

LANTUÉJOUL Obstétrique
 LAROCHE (Guy) Pathologie médicale
 LÉLONG Pathologie médicale
 LEMAIRE Pathologie expérimentale
 LEVEUF ... Pathologie chirurgicale
 Mlle J. LÉVY Pharmacologie
 LÉVY-VALENSI Neurologie et Psychiatrie
 MÈNÉGAUX. Pathologie chirurgicale
 MOLLARET Pathologie médicale
 MOREAU Pathologie médicale
 MOULONGUET Pathologie chirurgicale
 MOUQUIN .. Pathologie médicale
 OBERLING Anatomie pathologique
 PETIT-DUTAILLIS Pathologie chirurgicale
 PIEDELIEVRE Médecine légale
 PORTES ... Obstétrique
 RENARD ... Ophtalmologie
 RICHEL ... Physiologie
 SANNIE ... Chimie biologique
 SÈNEQUE.. Pathologie chirurgicale
 TROISIÈRE Pathologie expérimentale
 TURPIN Pathologie médicale
 VIGNES ... Obstétrique
 WILMOTH Pathologie chirurgicale

III. AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE pour le service des examens

MM.

ALGLAVE.. Pathologie chirurgicale
 BUSQUET.. Pharmacologie
 CHAILLEY-BERT Physiologie
 GUÉNIOT .. Obstétrique

MM.

LARDENNOIS. Pathologie chirurgicale
 LEROUX..... Anatomie pathologique
 NEVEU-LEMAIRE Parasitologie
 VAUDESCAL.. Obstétrique

IV. AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE

à titre permanent

MM.	
ALAJOUANINE.....	Clinique médicale
AUBERTIN	
BRULÉ	
CHABROL	
CHIRAY	
DONZELOT	
DUVOIR	
LIAN	
PASTEUR-VALLÉRY- RADOT	
SÉZARY.....	
BASSET	Clinique chirurgicale
BROCQ	
CADENAT	
GATELLIER	
HEITZ-BOYER	
MOURE	
QUENU	
SCHWARTZ	
VELTER	
ECALLE.....	Clinique obstétricale
LE LORIER.....	
LÉVY-SOLAL.....	
METZGER	

V. CHARGÉS DE COURS

MM.	
CHAILLEY-BERT, agrégé.....	Education physique
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique
RUPPE	Stomatologie
WEIL-HALLÉ	Puériculture

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

LA MALADIE DE LANGDON-DOWN

OU

LES PROBLÈMES DU MONGOLISME

Maurice BOURGIN

Ancien externe des Hôpitaux de Paris

*Ancien interne de l'Hôpital Franco-Musulman de la Ville de Paris
et du Département de la Seine*

La maladie de Langdon-Down

OU

Les problèmes du Mongolisme



VU : *Le Président de la Thèse,*
PAUL CARNOT.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
G. ROUSSY.

VU : *Le Doyen,*
TIFFENEAU.

NÉRAC
IMPRIMERIE G. COUDERC

1938



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MON PÈRE

A MA MÈRE

A MA SŒUR SUZANNE
(in memoriam)

A MA SŒUR FERNANDE

A MON BEAU-FRÈRE

A MA NIÈCE

A MES NEVEUX

AU DOCTEUR RAYMOND MOLINÉRY

Médaille d'Or de l'Académie de Médecine

(Chevalier de la Légion d'Honneur)

Hommage de profonde gratitude pour l'intérêt qu'il nous a toujours manifesté.

MEIS ET AMICIS

A NOTRE MAITRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

LE PROFESSEUR PAUL CARNOT

*Professeur de clinique médicale à la Faculté de Médecine
de Paris*

Médecin de l'Hotel-Dieu

Membre de l'Académie de Médecine

(Officier de la Légion d'Honneur)

En témoignage de notre
respectueuse gratitude pour
le grand honneur qu'il
nous fait en acceptant la
présidence de cette thèse.
Hommage de notre profond
admiration.

A NOTRE MAITRE

LE DOCTEUR EDOUARD PICHON

Médecin des Hôpitaux

Qui nous a accueilli avec tant de bienveillance dans son service et a bien voulu nous inspirer et nous diriger dans ce travail. C'est à lui que nous devons d'avoir pu le mener à bien.

Qu'il trouve ici l'expression de notre profonde gratitude de toute empreinte de respect et de dévouement pour toute l'attention qu'il n'a cessé de nous témoigner.

A NOTRE MAITRE

LE DOCTEUR MARCEL THALHEIMER

Chirurgien des Hôpitaux de Paris

Chirurgien de l'Hôpital Franco-Musulman

(Officier de la Légion d'Honneur)

Qui n'a cessé de nous témoigner sa bienveillante sollicitude.

Hommage de notre sincère attachement.

A NOTRE MAITRE
LE DOCTEUR MAURICE LAMY

Médecin des Hôpitaux de Paris

Avec notre gratitude pour
son enseignement si précieux
et si amical. Qu'il soit assuré
du souvenir que nous gardons
des quelques mois passés près
de lui, dans son service.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR ROBERT DEBRÉ

*Professeur de Bactériologie
à la Faculté de Médecine de Paris
Médecin de l'Hôpital Hérold*

Qui nous communiqua avec
la plus grande bienveillance
des observations de son
service.

A NOTRE MAITRE
LE DOCTEUR HUBERT JAUSION
*Ancien Professeur Agrégé du Val-de-Grâce
Médecin-chef Directeur des Laboratoires de Recherches
de l'Hôpital Franco-Musulman
(Officier de la Légion d'Honneur)*

En reconnaissance pour les
marques de bienveillance
qu'il n'a cessé de nous
porter.

A NOS MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

Stage

M. le Professeur Paul CARNOT
M. le Professeur Antonin GOSSET
M. le Professeur Francis RATHERY
M. le Docteur Jean HALLÉ

Fonctions d'Externe

1929 M. le Docteur André MAURER

Externat

1930-1931 M. le Professeur Paul MATHIEU
1931-1932 M. le Docteur H. M. DARRÉ
M. le Docteur A. TOURAINE
1932-1933 M. le Professeur Agrégé Etienne CHABROL
1933-1934 M. le Docteur Louis DEVRAIGNE
M. le Professeur Pierre LEREBoullet
1934-1935 M. le Docteur Jean LE MÉE
M. le Docteur Mathieu-Pierre WEIL
1936-1937 M. le Docteur Edouard PICHON
M. le Docteur Maurice LAMY

A NOS MAITRES A L'HOPITAL FRANCO-MUSULMAN

1936-1938 M. le Docteur Marcel THALHEIMER
M. le Docteur Hubert JAUSION

ET AUX AUTRES CHEFS DE SERVICE DE L'HOPITAL FRANCO-MUSULMAN

MM. les Docteurs MONBRUN, Louis LEROUX,
LEDoux-LEBARD, Paul ROUSSEAU, Maurice
MACHTOU, Ali SAKKA, et Etienne NICOLAS.

AU DOCTEUR PIERRE MOLLARÈT

Médecin des Hôpitaux

Professeur Agrégé à la Faculté

Chef de Laboratoire à l'Institut Pasteur

ET AU DOCTEUR PIERRE SOULIÉ

Médecin des Hôpitaux

Avec l'assurance de nos
sentiments affectueux et
dévoués.

A MESSIEURS LES DOCTEURS

RAYMOND BERNARD, MÈNÉGAUX ET SICARD

Chirurgiens des Hôpitaux

A MESSIEURS LES DOCTEURS

BAILLIS, A. PELLÉ, VIALLE ET POILLEUX

Anciens Chefs de clinique

à la Faculté de Médecine de Paris

A MESSIEURS LES DOCTEURS

FLEURY, Yves BUREAU, C. BERTON, BENAERTS

ET SABOURIN

Anciens Internes des Hôpitaux de Paris

INTRODUCTION

L'idiotie mongolienne, depuis qu'on sait la reconnaître, a suscité la curiosité d'un grand nombre d'observateurs dont les travaux constituent un important matériel d'étude.

Mais, — s'il s'agit d'une maladie bien connue dans son expression clinique complète —, ses formes frustes, formes éventuelles de passage entre l'individu normal et le mongolien, formes incomplètes faites de certains signes uniquement physiques témoignant d'un hypothétique caractère héréditaire de la maladie, constituent encore un domaine largement ouvert à l'exploration ; de même que son étude anatomo-pathologique et biologique. Ces trois points peuvent constituer un apport de premier ordre pour éclaircir l'étiologie encore très controversée de cette maladie.

Tout l'intérêt de la question du « mongolisme », à l'heure actuelle, réside donc dans la recherche d'une cause d'où puisse découler un traitement.

Outre l'intérêt scientifique, et plus encore thérapeutique de l'étiologie, trouver pareille cause constituerait une satisfaction pour l'esprit, car il est pénible d'admettre qu'une maladie si nettement définie dans sa morphologie, présentant une expression clinique si semblable à elle-même dans de nombreux cas, n'ait pas à sa base une atteinte également définie, relevant de la biologie ou de la pathologie, bref, une unité étiologique.

Nous n'avons certes pas la prétention de résoudre

dre un problème si ardu, mais plus modestement, de contribuer à son étude par un essai de mise au point de la question telle qu'elle se discute actuellement.

Dans ce travail, nous nous livrerons successivement à une étude clinique détaillée, que compléteront une étude anatomo-pathologique et un essai de pathogénie.

Ensuite, nous discuterons précisément le problème du plus vif intérêt, l'Étiologie, en exposant les diverses conceptions proposées, les signes militant en leur faveur, et en discutant ces différentes conceptions.

Puis, nous tenterons un essai thérapeutique qui, malheureusement, dépasse encore, le plus souvent, nos connaissances.

Enfin, nous alléguerons un certain nombre d'observations; beaucoup, prises dans les écrits médicaux, d'autres, personnelles. en essayant de les classer par leur caractère dominant. Certaines contribueront plus à l'étude symptomatique, d'autres à la fréquence des malformations; d'autres encore pourront aider à éclairer l'étiologie, plusieurs d'entre elles, enfin, pourront entrer dans diverses classes de l'ordre précité, car, il importe de souligner, dès à présent, que, suivant l'étiologie que l'on veut soutenir, une même observation peut y contribuer, tel le cas de l'observation n° 187 qui milite à la fois pour : l'hérédo-syphilis, l'intoxication préconceptionnelle par l'alcool, l'âge avancé de la mère, l'influence des soucis pendant la grossesse, les traumatismes obstétricaux; bref, observation complète qui résume les diverses étiologies discutées au sujet du mongolisme et illustre la complexité du problème.

Ce travail nous a été inspiré par notre maître, le Docteur Edouard Pichon; qu'il veuille bien trouver ici le témoignage de notre respectueux attachement, et de la reconnaissance que nous lui devons pour l'enseignement qu'il nous a donné dans son service.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE

L'imbécillité mongolienne a été individualisée à la fin du siècle dernier, en 1866, par Langdon-Down qui avait cru pouvoir établir une classification ethnologique des idiots, d'après les caractères morphologiques de leur faciès, comparé aux faciès normaux des différentes races humaines ; c'est ainsi qu'il isola « the mongolian imbecillity ».

Au dire de certains auteurs, le mongolisme aurait été connu bien avant son « ère médicale », et c'est ainsi que Jordaens, au XVII^e siècle, exprimerait sur deux toiles ce type d'arrière : « Le Satyre et le Paysan », actuellement au Musée de Bruxelles, et « Les Gourmands ». Il en serait de même de certaines Néréides de Broaklin au cours du XIX^e siècle. Nous croyons qu'il faut être extrêmement prudent dans l'interprétation de ces toiles... et ne pas y mettre avec l'imagination ce que l'observation du peintre n'y a peut-être pas marqué...

Quoiqu'il en soit, moins de dix ans après l'individualisation de l'idiotie mongolienne, soixante-deux observations en étaient publiées, dont celle de Frazer et Mitchell de 1876 relatant le premier cas de mongolisme chez les jumeaux. En 1899, Neumann ; en 1902, De Bruin ; en 1909, Hjorth, Mac Kee, Wood, Shuttleworth apportent de nombreuses contributions à l'étude du mongolisme. En 1915, M. Hultgreen, en 1917, MM. Cassel, Comby, versent au dossier leur contribution ; et

surtout, en 1917, M. Hermann publie la première observation de mongolisme familial. D'année en année s'augmentent nos connaissances sur cette forme bien particulière d'arriération, grâce aux travaux de MM. Schwanberg et Haynes en 1919 ; de MM. Clay, Mac Lean en 1922 ; de MM. Strunch, Lapage, Halbertsma, Dietrich et Berkley en 1923 ; de MM. Vas, Jewesbury en 1925 ; de MM. Gautier et Coeytaux, Mme Kate Brousseau, MM. Mitchell et Downing en 1926. En 1927, paraît un remarquable ouvrage de M. Van der Scheer qui expose une nouvelle conception étiologique. MM. Armstrong en 1928, Shattuck, Belchertown en 1929 ; Pentagna en 1930, enrichissent la bibliographie de nouvelles observations, en même temps que M. Bauer publie un ouvrage très documenté et qu'en France Laguzet publie une thèse inspirée de notre Maître commun, le Professeur Lereboullet. A quatre ans d'intervalle (1926-1931), M. Orel publie deux excellents articles ; cette même année (1931) M. Mouriquand et M^{lle} Schoen, MM. Exchaquet et Bachmann, Sagher présentent de nouvelles observations. Enfin, plus récemment encore, en 1932, MM. Adalid et Escardo publient un des derniers cas de mongolisme chez les jumeaux, de même que MM. Rosanoff et Handy en 1934....

Nous ne pouvons citer tous les auteurs, mais, si les productions médicales anglo-saxonnes et latines ont apporté une très grande contribution à l'étude de cette curieuse affection, il faut retenir pour la France les noms de Bourneville, de MM. Péhu, Comby, Lereboullet, Babonneix, Turpin...

En terminant ce chapitre, qu'il nous soit permis de rappeler la critique de notre maître le Docteur Edouard Pichon sur la valeur de la dénomination usuelle de « mongolisme » appliquée à la maladie de Langdon-Down.

« Contrairement à la plupart des auteurs, qui s'extasient sur le pittoresque de ce terme, je pense, dit-il, qu'il n'en est guère de plus mal venu, car il repose sur un seul signe, la bride de l'angle interne de l'orbite inter-palpébral, au mépris de tous les autres caractères qui opposent la rondouillardise lunaire du

« pauvre idiot sans pommettes à l'énergie des traits du
« Mongol aux pommettes saillantes. Mais le terme est
« consacré ».

M. Van der Scheer proteste avec la même énergie contre cette dénomination, et il souligne que ce sont surtout les nourrissons mongoliens qui ressemblent quelque peu aux Chinois adultes, tandis que les nourrissons chinois ne ressemblent pas du tout à des mongoliens.

M. Turpin adopte « mongolisme », mais en s'en expliquant :

« Ce néologisme « mongolisme » est à peu près adopté par tous les auteurs ; il doit être préféré à l'expression « mongoloïde », terme anthropologique qui signifie « propre à la race mongole » ; il remplace aussi avantageusement le nom de « mongolien » impropre à définir un état pathologique sans rapport ethnique avec cette même race. Par ailleurs la déchéance intellectuelle de ces malades pouvant atteindre des degrés très divers, la dénomination **idiotie** est trop absolue. Pour ces diverses raisons, le néologisme « « mongolisme » est préférable à tout autre et il mérite d'être conservé pour dénommer cette dystrophie pseudo-mongolienne avec arriération mentale ».

Mais le nom trouvé par Langdon-Down a été trop généralement adopté pour qu'on puisse le déloger de ses positions, et c'est pourquoi, dans cette thèse, nous employons : mongolisme, arriération mongolienne, et maladie de Langdon-Down.

CHAPITRE II

ÉTUDE STATISTIQUE

Le mongolisme réalise un type clinique nettement défini, facile à reconnaître, au point qu'il suffit d'en avoir vu deux ou trois cas pour savoir, par la suite, en porter le diagnostic. Rien d'autre ne ressemble à un mongolien. Ce diagnostic repose sur la co-existence de deux symptômes fondamentaux : une arriération mentale, un faciès spécifique. A ces deux caractères primordiaux s'ajoutent tout un cortège de signes sur lesquels nous reviendrons après une courte étude statistique.

Nous envisagerons successivement :

- le pourcentage des mongoliens sur une population normale,
- l'influence du sexe sur le mongolisme,
- la répartition ethnique et topographique,
- le pourcentage des mongoliens d'après l'âge,
- le pourcentage des mongoliens parmi les arriérés d'une façon générale et d'après le degré d'arriération,
- le pourcentage des décès des mongoliens suivant l'âge.

I. — POURCENTAGE DES MONGOLIENS SUR UNE POPULATION NORMALE.

M. Van der Scheer estime que sur 1.000 habitants des campagnes on peut trouver à coup sûr un mongo-

lien. Pourtant, sur 130.620 élèves des écoles de Vienne, M. Orel n'a trouvé que 19 mongoliens, soit 0,01 p. 1.000, mais il faut souligner que nombreux sont les mongoliens qui ne fréquentent jamais une école. M. Schulz a trouvé parmi les campagnards 0,5 p. 1.000 de mongoliens.

II. — INFLUENCE DU SEXE.

Les garçons semblent plus souvent atteints que les filles, comme en témoignent un grand nombre de statistiques : Sur 76 cas observés à Zurich, on remarque : 45 garçons contre 31 filles. M. Orel, sur 80 cas de mongolisme, observe 42 garçons, soit plus de 50 %. M. Schulz, sur 80 cas, observe 52 garçons, soit 65 %, contre 28 filles. M. Carrière, sur 65 cas, observe 50 garçons, soit 76,92 %. M. Van der Scheer, sur 361 cas, observe 57 % de garçons. M. Penrose trouve, au regard de 28 mongoliennes, 58 garçons. M. Turpin dénombre ses 40 mongoliens en 16 filles, 24 garçons, dont un hermaphrodite à la naissance. Or, d'après le même auteur, en France, sur 100 naissances d'enfants viables, on trouve 49,4 % de filles et 50,6 de garçons.

Mais peut-on réellement conclure de ces statistiques la prédilection du mongolisme pour les garçons ?

Il faut tenir compte de deux objections : les mongoliens, dans un foyer, sont des inutiles ; les mongoliennes, par contre, peuvent aider aux travaux du ménage. Peut-être est-ce une raison pour elles d'échapper aux statistiques, parce que la famille n'en sollicite pas l'admission dans les services ad hoc. En étudiant le mongolisme chez les jumeaux, nous verrons, qu'en ce domaine, les filles sont aussi souvent atteintes que les garçons.

III. — REPARTITION ETHNIQUE ET TOPOGRAPHIQUE.

Nous verrons en étudiant ces problèmes avec la question de la consanguinité (page 165), au chapitre étiologique, que nos connaissances actuelles ne nous permettent encore aucune conclusion sur ce sujet.

IV. — POURCENTAGE DES MONGOLIENS D'APRES L'AGE.

Le mongolien a une très faible vitalité, ce qui explique la rareté de l'affection après 5 ans. Gallo souligne qu'en passant des polycliniques de la première à la seconde enfance, leur pourcentage tombe de 4,2 p. 1.000 à 1 p. 1.000. A Zurich, à la clinique infantile, 85 % des mongoliens avaient moins de cinq ans.

V. — POURCENTAGE DES MONGOLIENS PARMI LES ARRIERES.

Dans l'ensemble, on peut dire que, depuis l'individualisation de cette maladie, le pourcentage des mongoliens semble augmenter chaque année, peut-être moins parce qu'il y en a davantage que parce que les médecins savent mieux les dépister.

Langdon-Down, « père du mongolisme », estimait à 10 % la proportion des mongoliens dans l'ensemble des idiots. MM. Shuttleworth et Comby l'évaluent respectivement à 5 % pour l'Angleterre et la France. MM. Weygant et Vogt, en trouvent moins en Allemagne. M. Van der Scheer estime cette proportion à 4,8 % des arriérés des Pays-Bas. Mme Hjorth à 4 % au Danemark. M. Hultgreen à 5 % en Suède. M. Orel, en Autriche, sur 600 arriérés, trouve 1 % de mongoliens.

A Rieden, en Suisse, sur 60 internés de moins de 19 ans, on trouve six mongoliens, soit 10 % ; à Langenhagen, Hanovre, sur 406 arriérés de moins de 20 ans, on trouve 7 mongoliens, soit 1,7 % ; à Stradtroda, sur 47 arriérés graves de moins de 17 ans, on trouve 2 mongoliens, soit un peu plus de 5 %.

Les diverses institutions d'arriérés, suivant le degré de déficience des enfants qu'elles admettent, indiquent des chiffres variables pour les mongoliens ; c'est pourquoi il y a lieu de distinguer un pourcentage des mongoliens parmi les divers degrés d'arriération :

M. Van der Scheer, en Hollande, remarque que, sur 100 habitants, il y a deux arriérés internés, et, parmi ces derniers, 5 % de mongoliens. Dans l'établissement de Regensberg, créé pour enfants éducatibles, les mongoliens ne représentent que 2 à 3 % des internés, mais

ils se classent au rang intellectuel le plus inférieur parmi ceux-ci. Dans l'établissement d'Uster, uniquement pour imbéciles et idiots, il y a 8 % de mongoliens. Fin 1930, à Stradtroda, en Thuringe, sont hospitalisés : 163 arriérés, dont : 91 faibles d'esprit purs, 44 faibles d'esprit avec psychopathie, 9 hérédo-syphilitiques, 8 faibles d'esprit avec épilepsie et quelques autres faibles d'esprit d'allure particulière, mais un seul mongolien, soit 0,6 % ; parmi 47 arriérations graves, chez des sujets de moins de 17 ans : 2 mongoliens. A la même époque, à Ursberg, en Souabe bavaroise, sur 1.059 arriérés : 15 mongoliens, soit 1,4 % ; sur 42 arriérés inéducables : 31 % de mongoliens. Toujours fin 1930, à Rieden (en Suisse, Canton de Bâle), sur 24 arriérés inéducables : 6 mongoliens ; à Langenhagen (Hanovre), fin 1930, sur 461 arriérés : 9 mongoliens, soit 1,9 % ; sur 134 arriérés non éducatibles de moins de 20 ans : 7 mongoliens, soit 5,7 %.

Il faut également tenir compte dans ces pourcentages comparatifs que, parmi les arriérés, les mongoliens sont ceux qui ont le moins de vitalité et peut-être un certain nombre d'entre eux échappent-ils ainsi à l'enquête.

Les mongoliens sont de caractère docile et doux. Peut-être est-ce là encore une raison pour qu'ils échappent aux statistiques, car souvent ce n'est qu'à l'occasion d'une affection intercurrente qu'ils sont amenés à l'hôpital.

De ces chiffres on peut tirer une première conclusion.

Le pourcentage des mongoliens semble d'autant plus grand qu'on s'adresse à des catégories plus inférieures de déficience intellectuelle.

VI. — POURCENTAGE DE MORT DES MONGOLIENS SUIVANT L'ÂGE.

Nous verrons à l'évolution les causes principales du décès des mongoliens ; ici, nous ne voulons envisager qu'une statistique selon l'âge.

Avant la puberté : M. Noël Spühler donne le chiffre de 41 % de décès. M. Von D. Steinen celui de 63 % ; pour M. Pfaundler, il atteindrait 75 %, et avant la 25e année, le même auteur donne le chiffre de 90 %.

CHAPITRE III

Etude clinique médicale générale

I

LE FACIÈS

Ce qui frappe avant tout chez le mongolien, c'est son faciès. Dans les cas nets de maladie de Langdon-Down, les sujets se ressemblent tellement que souvent les parents mêmes d'un de ces enfants ont peine à le reconnaître parmi les autres mongoliens.

1

La face est sans expression, sans ride, sans pli, aplatie comme par « un coup de battoir ». Le visage est large et rond, et cependant il est trop petit, non seulement par rapport au crâne, mais encore par rapport au corps.

Un tel visage est suffisamment caractéristique pour que, dès la naissance, on puisse le reconnaître pour « mongolien ». Plus tard, apparaîtront de nombreux plis, autour des yeux et des commissures labiales où ils formeront un véritable fer à cheval, si bien que ce visage sans expression deviendra « clownesque » dans le rire. Les joues sont absolument plates ; la région des pommettes, dépourvue de sa saillie normale, forme un seul plan avec celle de la joue proprement dite ; le pli naso-génien manque le plus souvent complètement. Et

ce plan géno-malaire n'a pas l'obliquité normale, en dehors et en arrière, il est éversé au point de devenir presque rigoureusement frontal.

*
* *

Le nez du mongolien mérite, à lui seul, une description. A la naissance, il est réduit à un bouton sur un visage plat. Seul, ce bouton s'accroît, ce qui marque bien l'hypoplasie de la racine du nez déjà nette de face et encore plus manifeste de profil, ce qui manque à ce nez c'est sa partie supérieure. Mal développé, le massif osseux nasal ne remonte pas jusqu'entre les yeux. Il est réduit à une petite éminence située plus bas et surgissant sur le visage avec une obliquité beaucoup plus proche que normalement de l'horizontale. Au dessous, le bout du nez est rondouillard, les ailes petites, les narines largement ouvertes en bas et en avant, elles laissent écouler un abondant mucus, sécrété par la pituitaire enflammée chroniquement. A la palpation, les os du nez se révèlent très hypoplasés, si bien que le doigt perçoit, entre eux, un hiatus triangulaire.

■
* *

Et sous ce nez court, une bouche bée, cernée par un maxillaire supérieur trop étroit, trop court, hypoplasique, contrastant avec le maxillaire inférieur qui est saillant, proéminent, d'où le prognathisme inférieur et un mauvais articulé. Cette bouche bée est en partie obstruée par une langue que l'enfant suçotte en permanence.

La bouche est petite et ronde, entourée de lèvres épaisses et éversées ; souvent, la lèvre inférieure est proéminente et un peu livide. Presque toujours les lèvres sont striées par des fissures transversales ne dépassant pas la zone muqueuse ; cet ensemble est encore fréquemment enlaidi par un bec de lièvre.

*
* *

Les yeux des mongoliens sont caractérisés par l'étrétesse et l'obliquité de leur fente palpébrale et par l'épicanthus qui les bride, donnant à l'œil un aspect si spécial qu'il a déterminé en fait la dénomination usuelle de la maladie de Langdon-Down.

L'obliquité asymétrique des yeux se rencontre dans les deux tiers des cas ; elle n'a manqué qu'une seule fois dans les 51 cas observés par M. Spühler. Elle consiste en ce que la droite qui unit la commissure palpébrale interne à l'externe est oblique en bas et en dedans. Elle est asymétrique, parce qu'il est très rare que cette obliquité soit exactement la même à droite qu'à gauche, mais cette obliquité n'est pas en elle-même spécifique du mongolisme ; elle s'observe aussi bien chez d'autres anormaux et même chez des sujets sains. Des particularités squelettiques que nous étudierons plus loin expliquent cette direction des fentes palpébrales.

M. Van der Scheer accorde très peu d'intérêt à ce signe, car, à son avis, l'obliquité des fentes oculaires manquerait très souvent en fait, bien qu'on en ait visuellement l'impression. Il explique cette impression clinique par le fait que, normalement, l'axe unissant les deux commissures interpalpébrales (grand axe) et celui qui unit les deux points les plus éloignés l'un de l'autre de la paupière supérieure et de l'inférieure (petit axe) se coupent à angle droit, alors que chez les mongoliens, quelle que soit d'ailleurs la direction du grand axe, les deux axes des fentes oculaires se couperaient le plus souvent à des angles de degrés variables, mais différents du droit, si bien qu'on aurait l'impression d'obliquité des yeux.

Un autre caractère assez fréquent des paupières du mongolien est la flexion de leur bord qui forme un « S » italique horizontal. Ce signe est beaucoup plus net et plus constant à la paupière supérieure.

C'est aussi la paupière supérieure qui nous fournit la fameuse bride, l'épicanthus, qui passe pour le trait principal du faciès mongolien. L'épicanthus est l'extrémité interne du bord inférieur de la paupière supérieure en tant que cette extrémité prend une direction proche de la verticale, recouvre plus ou moins l'angle interne (ou canthus) de l'œil, cache plus ou moins la caroncule, enjambe l'extrémité du bord supérieur de la paupière inférieure et vient se terminer plus bas sur la joue. Dans les cas extrêmes, l'épicanthus, selon M.

Péhu, peut descendre jusqu'à deux centimètres au-dessous de l'extrémité de la fente palpébrale.

L'épicanthus, à vrai dire, est loin d'exister chez tous les mongoliens, mais il est d'autant plus fréquent qu'on observe des mongoliens plus jeunes ; c'est qu'il y a parmi eux un plus fort contingent de grands tarés qui mourront bientôt, mais c'est peut-être aussi que l'épicanthus devient moins net avec l'âge.

L'épicanthus est normal chez les Jaunes adultes. Il constitue à peu près la seule ressemblance entre les Mongols et les mongoliens ; c'est sur ce signe inconstant que repose une dénomination qu'avec notre maître, M. Edouard Pichon, nous avons déjà critiquée plus haut.

L'épicanthus, joint à la déficience du massif osseux nasal à sa racine, donne l'impression que les yeux sont très éloignés de la ligne médiane ; et pourtant, M. Van der Scheer croit que ce n'est là qu'une illusion. Avec un appareil de son invention, il a mesuré l'intervalle séparant les angles externes des globes oculaires et celui séparant les points d'insertion supérieurs des pavillons des oreilles. Normalement, l'indice du rapport de ces deux mensurations oscille de 61 à 64. Chez les mongoliens, il oscillerait de 56 à 60.

Il est certain qu'une petite critique peut s'élever contre cette manière de conclure à l'écartement moindre des yeux chez le mongolien que chez le normal ; c'est qu'étant donné la petitesse des globes oculaires, les angles externes peuvent être plus proches que normalement sans que cela implique un intervalle plus petit entre les angles internes.

Il est également intéressant de souligner que très souvent coexistent avec l'épicanthus, une sténose congénitale et bi-latérale des canaux lacrymaux.

Mais si l'épicanthus n'est qu'une curiosité fréquente et frappante du faciès mongolien, par l'allure qu'il imprime à l'oeil, l'extraordinaire petitesse des globes oculaires en est un signe capital. C'est dès la naissance que l'attention du clinicien doit être attirée par la petitesse des yeux. Elle contraste, en effet, très fort avec la grandeur relative des yeux par rapport aux autres par-

ties de la face, et à la bouche en particulier, chez les bébés normaux.

A côté de ces trois caractères primordiaux : petitesse des globes oculaires, obliquité de la fente palpébrale, épicanthus, l'oeil mongolien est encore caractérisé par la minceur des **paupières** ; celles-ci sont un siège fréquent d'infection. A tout le moins, leurs bords présentent-ils de fines squames furfuracées témoins de l'inflammation qui colle les paupières au réveil ; mais de plus, il n'est pas rare de noter de la blépharite (chez deux tiers des mongoliens, pour Desgeorges) surtout de la paupière inférieure ; c'est une blépharite sèche, marginale, relevant moins du manque de soins que de la fragilité extraordinaire de ces malades à l'infection, que nous retrouverons à chaque chapitre.

Citons encore la possibilité de blépharo-conjonctivite, de dacryocystite ; par contre l'ectropion est une rareté chez les mongoliens. Cette inflammation chronique des paupières entraîne la chute des **cils** qui sont, par ailleurs, courts, rares, rigides. Cette pauvreté pileuse se retrouve également au niveau des **sourcils** dont les queues sont le plus souvent dégarnies, en tous cas, l'implantation des sourcils présente de grandes anomalies et ils sont toujours raides et courts.

En somme, tout comme on décrit l'oeil du tabétique ou l'oeil du diabétique, on peut décrire l'oeil du mongolien, d'autant qu'un trouble du cristallin mérite une mention particulière dans la maladie de Langon-Down : c'est la **cataracte**.

Le premier en 1907, M. De Sanctis l'indique sans s'y arrêter ; puis, M. Kassowitz, puis M. Suchsland qui la nomme *cataracta stellata*.

Mais il faut arriver à 1910 pour en trouver une étude plus complète sous la plume de M.M. Pearce, Rankine et Ormond, dans le « British Medical Journal », et en 1912 par M. B. Leeper, dans la « Review of Neurology ».

Deux formes s'opposent : la cataracte congénitale qui est rare.

(M. Cassel, en 1917, n'en vit que trois cas sur 60 mongoliens ; et, la cataracte ultérieure qui est plus fréquen-

te puisque M.M. Rankine et Ormond l'ont notée 19 fois sur 28 mongoliens observés ; et M. Van der Scheer 43 fois sur 75 mongoliens étudiés à ce sujet. Fait très intéressant, M. Van der Scheer n'a rien retrouvé aux yeux de 15 mongoliens de moins de huit ans, alors que parmi 41 cas de 8 à 17 ans, il l'observa 25 fois et 18 fois sur 18 mongoliens de plus de 17 ans.

Il semble donc qu'il s'agisse non pas d'une affection proprement acquise, due à des causes post-natales, mais d'une maladie évolutive dont le mongolien apporte la virtualité en naissant et qui ne fait que se manifester plus ou moins vite, suivant des facteurs adjuvants que d'ailleurs nous discernons encore mal. Nous savons du moins qu'il s'agit d'une cataracte du même aspect que celle décrite dans la spasmophilie ; que celle décrite par les français sous le nom de « cataracte pointillée » et observée dans la typhoïde, la pyohémie et le rachitisme ; que celle enfin que l'on provoque expérimentalement chez le lapin par la naphthaline. La marche de l'affection est progressive comme le montrent les statistiques de sa fréquence ; elle est d'autant plus étendue que le mongolien est plus âgé, mais il s'agit toujours de cataracte partielle.

Dans sa variété la moins marquée, il s'agit d'une petite tache de la portion verticale du cristallin, tache profondément encapsulée et située plus près de la surface antérieure que de la surface postérieure de la lentille.

Dans les cas arrivés à maturation, les opacités consistent en deux couches qui enclosent un noyau clair. Ces opacités n'atteignent jamais l'équateur de la lentille. Les deux formes les plus fréquentes seraient réalisées par de petites taches de toutes les couches du cristallin, c'est ce qu'on appelle la forme « en flocon » ou encore par une tache plus grande, blanche à rayons étoilés, siégeant soit sur la partie antérieure, soit sur la partie postérieure du cristallin : c'est la *cataracta constellata*.

Enfin pour en terminer avec l'oeil mongolien, citons, comme faits plus rares, le strabisme (14 cas sur 59

mongoliens observés à la clinique de Zurich — 60 cas sur 105 examinés sur ce point par M. Van der Scheer) et le nystagmus (15 cas sur ces mêmes 59 mongoliens, 39 cas sur les 105 de M. Van der Scheer).

*
**

Le front prend part à la platitude générale de la face, quoiqu'il soit en réalité petit et étroit, il n'est pas fuyant ; quelquefois il est en carène ; il n'est pas bombé non plus comme celui des rachitiques ; il est plat et assez découvert. La racine des cheveux ne paraît pas située trop bas comme dans l'idiotie microcéphalique banale.

*
**

Les oreilles, enfin, sont la plupart du temps très mal formées et très souvent asymétriques ; le pavillon est soit trop petit, soit trop large, parfois même il présente un aspect anormal par sa forme en demi-cœur rappelant l'oreille de singe, ou par son relief absent ou peu modelé, toujours très mal différencié.

L'insertion des oreilles se fait trop haut ou au contraire trop bas, trop en arrière ou au contraire trop en avant.

Ces particularités complètent l'anomalie faciale, d'autant plus qu'elles sont souvent asymétriques, l'insertion se faisant de chaque côté à des niveaux différents. Assez fréquemment la ligne d'insertion a toute la longueur du pavillon de sorte que celui-ci a la forme d'une anse pleine. Le lobule, alors, se trouve adhérent, mais il peut manquer absolument, comme chez les chimpanzés. Mais, à vrai dire, toutes les parties constituant les de l'oreille externe peuvent être altérées ; l'antitragus peut être bifide ; l'hélix avoir des bords très peu développés ; sa coudure se faire à angle droit ; l'anthélix manquer ; la conque être irrégulière, trop plate ou trop large en haut.

En somme, les oreilles des mongoliens résument, comme le fait remarquer Barbé, les divers types d'oreilles de dégénérés ; elles rappellent tantôt les oreilles des singes, tantôt même celles des chats.

*
* *

Ce visage dont nous venons d'analyser les traits se caractérise, en outre, par la couleur et la qualité de la **peau**. La teinte générale du visage est carminée ; ce carmin prédomine sur les pommettes et sur les joues, il arrive assez fréquemment qu'il soit marbré de livédo. Cette peau rouge est de mauvaise qualité : craquelée, farineuse, avec une desquamation furfuracée ; l'ichtyose véritable, même, n'est pas exceptionnelle. De tels téguments sont prédisposés à l'eczéma, mais aussi aux infections plus ou moins chroniques : pyodermites, impétigo, amenés et entretenus constamment par l'écoulement nasal et l'écoulement salivaire. Ce dernier s'explique par l'état de la **bouche**.

2

A côté de ces manifestations les plus évidentes du faciès mongolien, il en est d'autres qui vont apparaître de l'examen de la **bouche**.

*
* *

C'est ainsi que l'on ne saurait trop insister sur l'aspect de la **langue**. La langue est trop grosse (macroglossie) dans les deux tiers des cas de mongolisme. La langue est souvent procidente. Cette exoglossie est moins constante que dans le crétinisme ; elle peut disparaître pendant le sommeil, s'atténuer ; d'autre part, avec l'âge, elle s'accompagne d'une salivation excessive, la bave s'écoule à travers les vastes lèvres éversées, fissurées de l'enfant.

Enfin, la langue est **plicaturée** : c'est le caractère le plus essentiel. Quel que soit son intérêt, la plicature linguale n'apparaît d'ailleurs que plusieurs mois, voir même plusieurs années après la naissance : pour M. Muir, pas avant le vingt-deuxième mois ; pour M. Spühler, pas avant la troisième année ; pour M. Caratzali, l'époque moyenne d'apparition est la quatrième année.

A la naissance, la muqueuse linguale est rouge vif ; entre le troisième et le neuvième mois, les papilles s'hypertrophient, ce qui aboutit aux fissures profondes

caractérisant la langue « scrotale » avec son aspect rugueux, grossier.

A la période d'état, la langue fissurée se présente sous deux aspects ; ou bien il y a une fissure médiane antéro-postérieure sur laquelle viennent se greffer en rameaux latéraux d'autres fissures, ou bien il n'y a aucune architecture descriptible ; les fissures sont distribuées sans ordre. Dans tous les cas, les bords de la langue sont hachurés ; sa couleur est livide.

La langue en carte de géographie, la langue en bifteck, la langue en râpe, la langue de chat, sont, pour M. Van der Scheer, de simples variantes de la langue plicaturée.

La langue plicaturée est un symptôme très important du mongolisme ; M^{me} Kate Brousseau et M. H.-G. Brainerd n'ont constaté son absence que sept fois sur 161 mongoliens de plus de cinq ans. Sur les 338 cas observés par M. Van der Scheer, cet aspect n'a manqué qu'une seule fois chez un mongolien de plus de cinq ans ; aussi fait-il de la langue plicaturée un signe pathognomonique de la maladie de Langdon-Down, au point de tiquer sur le diagnostic de mongolisme chez un enfant qu'on lui aurait envoyé pour tel, si, âgé de plus de cinq ans, sa langue était normale, quel que soit le degré d'arriération mentale et les autres signes.

Pourtant, la langue plicaturée se rencontre chez des individus par ailleurs normaux ; cela nous amène à parler de son interprétation. Pour certains auteurs, il s'agit d'une lésion acquise en rapport avec une sensibilité spéciale de la muqueuse ou due à la succion de la langue. Mais cette doctrine implique une notion d'inflammation contre laquelle s'élève le fait de l'atteinte prédominante sur le centre de l'organe.

Ainsi, la plupart des auteurs, en font-ils, en fait, malgré sa date d'apparition, une véritable malformation évolutive de même ordre que la cataracte stellaire.

Pour les partisans de la théorie mendélienne du mongolisme, il conviendrait d'aller plus loin : la plicature linguale, même isolée, chez un individu par ailleurs normal et sain d'esprit, serait un indice de la nature mongolienne de la lignée.

*
**

La voûte palatine élevée et étroite affecte le type en ogive ou en « V » renversé, mais il n'y a rien là de pathognomonique ; les gencives sont en bourrelets, elles rétrécissent ainsi encore la bouche. Les mongoliens ont, en général, le pharynx encombré d'adénoïdes, en rapport avec l'infection chronique de leurs cavités faciales. Le palais osseux est souvent fendu : malformation qui vient se ranger au nombre de toutes celles qui adornent si souvent l'inachèvement général du mongolien.

*
**

Les anomalies dentaires sont du plus haut intérêt ; nous ne saurions trop y insister. La première dentition est très tardive dans son apparition, très lente dans son installation. Que l'on prenne les cas de M^{me} Kate Brousseau ou ceux de M. Spühler, les chiffres sont très expressifs. M^{me} Brousseau vit apparaître la première dent entre 8 et 10 mois, dans 56 cas ; entre 1 et 2 ans dans 54 cas ; entre 2 et 4 ans dans 10 cas. M. Spühler ne la vit apparaître qu'une fois à six mois, une fois à 10 mois ; 6 fois à 1 an ; sept fois à 18 mois et trois fois à deux ans.

Dans notre observation N° 81, à l'âge de deux ans, l'enfant E. R. n'a que 8 incisives et encore sont-elles très courtes.

Non seulement l'apparition des dents est tardive, mais encore l'ordre où elles percent est irrégulier ; les incisives médianes inférieures n'apparaissent les premières que dans la moitié des cas ; les molaires apparaissent parfois avant les incisives.

Enfin, l'évolution de la première dentition est incomplète et désordonnée. Alors que la seconde dentition devrait approcher, la première n'a pas encore terminé son évolution. En moyenne au plus tôt les premières dents sont-elles sorties vers les 4, 5 ou 6 ans. Bien expressif, à ce sujet, est le cas de Desgeorges qui observa sur un langdondownien de sept mois le début d'une première dentition dont l'achèvement n'était pas terminé à sept ans. Pour la dentition définitive, les mêmes troubles se retrouvent. La mutation dentaire est en ef-

fet irrégulière et tardive ; ce n'est que vers 9 ans, parfois même plus tard, qu'apparaît enfin la dent de six ans.

Les dents sont, de plus, dystrophiques dans leur forme et leur composition ; il s'agit le plus souvent de dents trop petites taillées en pointes, caméléées. Elles se disposent irrégulièrement, trop écartées, ou au contraire chevauchantes. De là découle un très **mauvais articulé dentaire**, encore exagéré par un prognathisme de la mâchoire inférieure, d'où les mastications défectueuses.

Ces dents, enfin, sont fragiles, sans résistance, elles se cassent de bonne heure, elles sont toujours couvertes de tartre, bref, elles sont en mauvais état de nutrition.

3

La face et la bouche bien examinées, on passe à la **région crânienne**.

*
* *

Les **cheveux** ne rappellent pas ceux de la race jaune, mais beaucoup plutôt ceux de certains rameaux de la race blanche ; alors que Japonais, Chinois et Mongols ont des cheveux d'un noir d'ébène, sans ondulation et quelque peu huileux, les cheveux des mongoliens sont, — comme l'indique bien M. Péhu, — très secs, fins, ordinairement abondants, sujets à de larges ondulations, sans jamais être crépus. Ils sont le plus généralement d'un châtain un peu cendré ; M. Turpin les a souvent vus bruns, quelquefois noirs. Ce dernier auteur pense qu'il y aurait intérêt à en observer les caractères chez les mongoliens nègres, qui devraient les avoir crépus, en tant que nègres, alors qu'ils devraient forcément les avoir du type ci-dessus décrit, si le mongolisme est un atavisme mendéliennement réapparu. A vrai dire, l'argument n'emporterait pas la conviction, car une dystrophie individuelle peut gêner le développement d'un caractère de race. L'observation que réclame M. Turpin serait à faire aussi chez les mongoliens de race sémitique, encore que le métissage considérable des Juifs

fasse que certains d'entre eux, en dehors de tout mongolisme, aient des cheveux non crépus.

*
**

Quant à sa forme et à son volume, la tête est petite et ronde ; ce qui, en termes techniques, se traduit ainsi : il y a à la fois microcéphalie et brachycéphalie.

La **brachycéphalie** du mongolien est presque pathognomonique par son excès ; elle est mentionnée par tous les auteurs : MM. Muir, Sutherland, Hiatze, Vogt, Van der Scheer.

Alors que l'indice céphalique (rapport de la largeur à la longueur) oscille normalement entre 75 et 79 ; dans la brachycéphalie, il oscille entre 80 et 84, et dans l'hyperbrachycéphalie, entre 85 et 89 et au-dessus de 90, on dit qu'il s'agit d'un crâne ultrabrachycéphale.

Or, M. Van der Scheer, qui a étudié cet indice sur 84 mongoliens, l'a trouvé le plus souvent aux environs de 86 et plus. Pour le cas A. T. (N° 347), âgé de deux ans, cet auteur l'a trouvé à 106,25. Bourneville l'a noté dans un cas égal à 100.

La suture métopique dessine quelquefois une saillie (en carène) qui contraste avec la dépression temporale.

La région occipitale, par contre, est plane, sans protubérance, presque verticale, si bien qu'une ligne verticale joint l'occiput à la nuque et au cou, et que les plans frontal et occipital sont presque parallèles ; ils sont en outre tout près l'un de l'autre, tant est raccourci le diamètre antéro-postérieur de la base.

D'ailleurs, le diamètre transversal est lui-même en général inférieur à la normale, bien qu'il ait été trouvé parfois égal et même supérieur à la moyenne.

Enfin, M. Vogt a, de plus, noté que la hauteur même du crâne est également trop petite, il s'agit donc de **microbrachycéphalie**.

Par contre, l'oxycéphalie et l'hydrocéphalie sont très rares, chez les mongoliens.

*
**

Le retard et l'irrégularité générale de croissance propres aux langdondowniens se retrouvent quant à leur crâne avec peut-être plus de netteté pour la voûte.

Les fontanelles sont largement ouvertes et le resteront plus longtemps qu'il n'est normal. Tandis que la fontanelle postérieure se ferme normalement dès le premier mois, chez le mongolien elle se suture vers le quatrième mois et souvent même seulement vers la fin de la première année.

Ce retard est encore plus net au niveau de la fontanelle antérieure, qui, normalement, est déjà très réduite vers le treizième ou quatorzième mois et se ferme vers le dix-huitième. Chez le mongolien, elle est encore béante à la troisième ou quatrième année, à la sixième année même dans une observation de M. Comby. M. Hellemann cite un cas où elle ne se sutura qu'à la huitième année. D'ailleurs, toutes les sutures du crâne du mongolien sont très appréciables à la naissance, et persistent très longtemps. Cependant, elles se rétrécissent progressivement et la synostose, quoique retardée, s'établit finalement avec l'apparition d'os wormiens. Cependant, Fraser a publié les résultats de l'autopsie d'une mongolienne âgée de 40 ans qui avait encore ses sutures métopiques pétro-occipitale et fronto-sphénoïdale ouvertes.

II

ÉTUDE DE LA MORPHOLOGIE GÉNÉRALE ET DU SQUELETTE DU MONGOLIEN

1

HYPOTROPHIE STATURALE

L'hypotrophie staturale et même le nanisme ont été signalés dans cette affection par Bourneville, Desgeorges, Sutherland, Smith, John Muir, etc... Mais cette réduction de taille est loin d'être constante ; la croissance du mongolien est parfois conforme à la moyenne. Plus remarquable que l'habituelle petite stature des mongoliens, que leur poids inférieur à la moyenne normale est l'extrême irrégularité de leur poids, de leur

taille, quel que soit leur sexe, pour des sujets du même âge.

Cette brièveté de stature porte surtout sur le segment rhizomélisque des membres, de telle manière que le rapport du buste à la taille totale est supérieur à la normale. Ce rapport oscillait chez les malades de plus de 9 ans, observés par M. Turpin, entre 0,54 et 0,57, alors que, normalement, il n'est que de 0,53. Sur 10 mongoliens observés par M. Babonneix, 2 seulement avaient une hypotrophie staturale caractérisée. Par contre, sur 66 malades, M. Orel n'en a trouvé que deux plus grands que leur âge, 6 de taille normale et 58 au dessous du barème. On est donc porté à admettre que les mongoliens sont, en croissance retardée, non seulement sur la moyenne des hommes, mais sur la moyenne des arriérés, et ce retard de croissance ne va qu'en s'accroissant à mesure que l'enfant grandit. Les mongoliens naissent trop petits ; vers 10 ans, ils n'ont guère, en moyenne, que 10 cm. de retard, mais à l'âge adulte, ils sont en moyenne de 25 cm. au dessous de la taille normale. Bourneville a décrit sous le nom de nanisme mongolien, un patient qui avait 1 m. 18 à 17 ans, alors que la moyenne à cet âge est de 1 m. 59.

*
**

La peau est pâle, de teinte vieil ivoire et très douce au toucher dans la première année. Mais à mesure que l'enfant avance en âge, elle devient brunâtre, avec presque toujours de la livedo cyanique aux extrémités ; peau flasque, lâche, flottante, non œdémateuse, tendant à se plisser, surtout au niveau des membres et de la paroi abdominale qui est proéminente, mais relâchée. Bref, peau mate, sèche, rugueuse et grossière. Ces divers caractères semblent pouvoir s'expliquer, dans la majorité des cas, par un tarissement des glandes sébacées. Comme il est difficile d'entretenir propre une pareille peau, elle deviendra fréquemment le siège d'infections chroniques n'apparaissant en général qu'après le sevrage (impétigo, eczéma, plus rarement ichtyose, voir même sclérodermie calcifiante).

Nous en rapprocherons les troubles pileux en géné-

ral, en rappelant l'apparition tardive des poils axillaires et pubiens ; en soulignant la fréquence avec laquelle on note la présence d'un bouquet de poils dans les régions lombo-sacrée et interscapulaire. Ces poils sont les témoins possibles d'un spina-bifida occulta.

*
* *

Nous ne saurions quitter l'étude des téguments sans indiquer nettement quoi penser de la **tache mongolique**.

C'est une tache ardoisée qui occupe le derme sur le sacrum, elle a souvent comme deux ailes qui s'éploient sur le haut des fesses ; elle existe à la naissance, mais disparaît peu à peu. Elle ne doit pas être appelée tache mongolienne, car elle n'a rien à voir avec la maladie de Langdon-Down. Les mongoliens ne la présentent qu'au prorata de leur participation à un groupe anthropologique qui la comporte. En pratique, elle est très exceptionnelle chez eux. A vrai dire, « tache mongolique » est pour cette particularité un nom assez mauvais aussi, car cette tache n'est pas du tout propre aux races jaunes de l'Asie, elle est commune à tous les enfants à forte pigmentation : les races méditerranéennes et même les bruns de la race atlantique peuvent la présenter au même titre que les jaunes.

2

SQUELETTE

L'étude clinique de la face et du crâne du mongolien nous a déjà permis de faire observer l'importance de la dysgénèse osseuse dans la maladie de Langdon-Down. L'aspect du nez, celui du massif facial et des cavités qu'il contient, celui du crâne, tiennent en grande partie à l'insuffisance de développement des os de cette région. Aussi, ne serons-nous pas étonnés qu'en général le système osseux des mongoliens nous fournisse des caractères importants de leur maladie.

L'étude du squelette des mongoliens se répartit sémiologiquement en quatre ordres de symptômes : d'abord une irrégularité générale et paradoxale de croissance qui est un trait propre de la maladie de Langdon-

Down ; en second lieu, des malformations particulières de certains os tout à fait caractéristiques de cette affection ; en troisième lieu, des malformations congénitales intéressantes par la fréquence de leur concomitance avec le mongolisme ; en quatrième lieu enfin, des lésions d'autre nature, rachitiques ou syphilitiques, par exemple, dont la coïncidence avec le mongolisme n'est peut-être que fortuite.

*
* *

L'irrégularité de croissance des os est paradoxale et suggestive au maximum : un point d'ossification précoce chez l'être normal apparaît trop tard chez le mongolien ; alors, que tel autre, tardif normalement, apparaîtra le premier. D'une façon générale, les os des mongoliens sont minces.

Au rachis, rien ne caractérise spécialement le mongolisme. Les trois anomalies les plus fréquentes consistent en une cyphose en arc intéressant surtout la douzième vertèbre dorsale, avec une plicature du sacrum en avant et un allongement de la colonne cervicale ; le rachis semble faire suite, sans transition, à l'occipital, à cause de l'absence de la saillie normale de cet os. Mais, dans l'ensemble, comme chez l'individu sain, la colonne vertébrale, d'abord rectiligne, n'ébauche ses inflexions normales qu'avec la station assise, puis verticale : c'est-à-dire, chez le mongolien, avec un retard important. Mais ces courbures dépassent le plus souvent les limites du normal ; à mesure que l'enfant se développe, la cyphose dorso-lombaire tend à s'exagérer.

Cependant, il convient d'ajouter que ces déviations rachidiennes ne sont pas plus fréquentes ici que dans les autres variétés d'imbécillité.

*
* *

Au thorax se rencontrent surtout une ossification incomplète des côtes et un aplatissement des omoplates.

Certains auteurs ont insisté sur l'extrême petitesse du bassin ; à tel point que la vessie serait plus abdominale que ses rapports normaux ne le comportent. Un autre fait est à souligner : une plicature du sacrum en

avant, laquelle vient encore rétrécir les diamètres normaux du bassin.

En somme, les anomalies du tronc sont minimales, surtout si on les compare à celles des membres.

*
**

En fait, mise à part, la brièveté du segment rhizomélisque des membres (micromélie qui semble très prononcée, dès la naissance le plus souvent), ce qui les caractérise surtout, en tant que mongoliens, ce sont leurs extrémités.

Les **maines** : sont courtes et larges, de forme carrée, épaisses, massives, pattues, elles correspondent bien à l'expression classique « en battoir », de main « fœtale » (Van der Scheer). Elles sont recouvertes d'une peau rude, si bien que les lignes de la main sont très mal gravées. Les deux plis cutanés palmaires inférieurs sont : ou bien, confondus en un seul, comme cela s'observe dans certaines races de singes, ou bien convergent vers le bord radial de la main et se réunissent en une seule ligne vers le milieu du parcours.

Bref, mains dodues et cyanotiques, fréquemment siège d'un œdème.

Les **doigts**, bien qu'effilés à leur extrémité, sont également courts et épais, mais avec un maximum de brièveté sur les deux doigts extrêmes (pouce et auriculaire), tandis que les trois doigts moyens sont à peu près de la même taille.

L'**auriculaire**, plus que tout autre, présente un aspect caractéristique. Cet aspect que nous décrirons se retrouve chez d'autres anormaux : crétins, microcéphales, et même, comme nous l'avons dit plus haut, chez des individus sains, tel qu'en témoigne le pourcentage de J. Park West, qui, sur 605 enfants normaux, a trouvé 19,6 % de signe de l'auriculaire.

Deux signes caractérisent l'auriculaire du mongolien : l'incurvation vers l'axe de la main, « en forme de parenthèse », et le raccourcissement qui, cliniquement, se traduit par la brièveté de la phalangine qui s'accroîtra avec l'âge, et par l'inclinaison vers la ligne médiane de la phalangette ; telle serait pour Telford

Smith l'explication de la courbure interne du petit doigt. Mais M. Péhu pense que c'est la phalangine qui est incurvée.

D'ailleurs, la brièveté des phalanges en général, de même que celle des métacarpiens, est un signe fréquemment rencontré chez les mongoliens, sans qu'aucune phalange atteigne d'ailleurs la brièveté de la phalangi-ne du cinquième doigt, aussi large que longue à la radiographie.

Le **pouce** est très petit, très mal développé, son implantation surtout est défectueuse. Il naît trop loin, trop bas dans la main, et la distance qui le sépare de l'index est trop grande, si bien que l'aspect général de la main a quelque chose de très disgracieux ; d'autant que tous les doigts sont trop courts et divergent : les uns des autres, donnant, suivant les variétés, un aspect bi ou tri-denté, parfois même quinquidenté.

Quant aux lésions du carpe, nous les verrons essentiellement au chapitre radiologique.

*
* *

Ces altérations de forme et de développement des mains se retrouvent aux **pieds** qui sont courts par rapport à la taille du malade, et qui sembleront de plus en plus disproportionnés à mesure que l'enfant prendra de l'âge.

Pieds courts, mais aussi larges et grossiers, comme nous apparaissent les mains ; leur voûte plantaire est souvent effondrée. Ils ont une forme trapézoïdale, rappelant une « spatule », une bêche.

De même que les doigts, les orteils sont peu développés, souvent « en marteau » et, fait bien curieux, la ligne qui joint leurs extrémités est perpendiculaire à l'axe du pied.

Fait à souligner, au même titre que le signe de l'auriculaire, le gros orteil est séparé du deuxième par un large espace et diverge nettement, alors que les autres orteils se chevauchent, bien que leur largeur ne soit pas excessive.

Les deuxième et troisième orteils sont de même taille et nettement plus longs que les autres ; d'ailleurs ils sont souvent soudés sur la moitié de leur longueur. Les

quatrième et cinquième orteils sont de même taille et subitement plus petits que les deuxième et troisième.

*
**

A ces malformations, il convient de joindre les **anomalies du cartilage**. Ces dernières, encore mal étudiées, consisteraient, d'après M. Kassowitz, en un défaut de rigidité, par suite de la prédominance des cellules sur la substance fondamentale.

*
**

Par contre, nous n'insisterons pas sur l'axiphoïdie, les gouttières médianes et latérales creusant le thorax, l'aplatissement des omoplates, les spina-bifida qui sont au nombre des malformations fréquentes chez les mongoliens.

Et ce n'est que pour être complet que nous énumérons également rapidement toutes les autres dystrophies osseuses souvent rencontrées dans la maladie de Langdon-Down, tels : la syndactylie, et la polydactylie des mains et des pieds, les mains et les pieds bots congénitaux, le genu valgum et recurvatum ou encore le thorax en carène ou en entonnoir.

3

HYPOTONIE MUSCULAIRE ET LAXITÉ LIGAMENTAIRE

Mais dans la série mongolienne, une place bien plus importante doit être réservée à l'étude de l'**hypotonie musculaire** et à l'extrême **laxité ligamentaire**, véritables signes fondamentaux de l'affection par leur constance (40 fois sur 40 cas observés par M. Lemaire). Ces deux caractères joints aux anomalies des cartilages permettent aux petits mongoliens de prendre des positions singulières avec une grande facilité. C'est ainsi que s'explique leur position favorite «assis en tailleur», la flexion des doigts en arrière jusqu'à atteindre le poignet, le talon au contact de la nuque, les deux pieds derrière les oreilles ou la tête, etc..., bref, on dirait «un homme sans os».

Leurs membres sont mous, flasques, inertes, et pen-

dent comme s'ils étaient paralysés : ce sont, en somme, des « membres de polichinelle ».

Mais, cependant, il importe de souligner que ces mouvements clownesques sont surtout passifs, réalisés aisément chez des êtres apathiques, bien qu'on ait observé des enfants endormis la tête entre les talons.

Moins considérable que dans la maladie d'Oppenheim l'hypotonie musculaire du mongolisme apparue dès la naissance est assez marquée pour empêcher l'enfant de tenir sa tête avant 6 mois, de s'asseoir avant 1 an, de se tenir debout avant 2 ans, de marcher avant 3 ans. Elle ne diminue que dans le cours de la grande enfance, sans, d'ailleurs, jamais s'effacer complètement. C'est dire, devant ces faits, l'intérêt qu'on était en droit d'espérer de l'étude de la chronaxie musculaire qui, cependant, s'est révélée normale.

L'hypotonie des muscles de l'abdomen, doublée probablement de celle des muscles propres de l'intestin, amène bien souvent de la ptose généralisée des viscères abdominaux, tel le prolapsus rectal qui n'est pas exceptionnel. Elle explique, en tous cas, la flaccidité et l'élargissement de la paroi abdominale.

Cette dernière est distendue et quelquefois déformée par un diastasis des droits ou par des hernies : la hernie ombilicale est quasi constante. Les hernies de la ligne blanche et les inguinales sont moins fréquentes.

Les muscles « atoniques » sont recouverts de téguements flasques, sans pannicule adipeux pour ainsi dire.

III

AUTRES SYMPTOMES

1

Si, dans leur prime enfance, les mongoliens sont difficiles à élever, s'il faut les aider à prendre le sein, c'est moins parce qu'ils manquent d'appétit, que parce qu'ils ne savent pas téter. Ils deviennent, en effet, rapidement gloutons et constipés.

Leur constipation est opiniâtre, il est difficile de lutter contre elle. Si l'opothérapie thyroïdienne donne de moins bons résultats que dans la constipation des myxœdémateux, elle reste pourtant la thérapeutique de choix. Comme corollaire de cette constipation, le colon est souvent distendu par des gaz et vient soulever l'hémicoupole diaphragmatique gauche.

Enfin, là comme ailleurs, on trouve souvent chez les mongoliens toute une gamme de malformations : mégacolon, dolichocolon, sténose congénitale du rectum ou du gros intestin, enfin, imperforation anale.

2

Le comportement de l'**appareil respiratoire** est conditionné par les anomalies des voies aériennes supérieures que nous avons déjà décrites, et la sensibilité aux infections : caractère primordial dans l'étude du mongolisme ; et enfin, comme tous les appareils de ces enfants, par l'irrégularité de son fonctionnement.

La cavité rhino-pharyngienne est petite et souvent aplatie dans le sens antéro-postérieur. Elle est encore rétrécie par les végétations adénoïdes, de règle chez ces enfants ; de même que par l'inflammation chronique de la muqueuse nasale.

Ceci explique que la respiration de ces anormaux soit surtout buccale, bruyante, rappelant à l'auscultation le stridor congénital. C'est une respiration superficielle, extrêmement irrégulière, comme l'a bien souligné l'étude pneumographique de M^{me} Kate Brousseau qui, d'autre part, a montré qu'elle était interrompue à de brefs intervalles par une inspiration prolongée, suivie d'une expiration courte et suspicieuse.

*
* *

Il importe de bien mettre en valeur l'étroitesse de la cavité rhinopharyngienne en elle-même en montrant que même après l'ablation des végétations adénoïdes, ces enfants gardent une obstruction nasale et une respiration uniquement buccale.

Près de la moitié des décès de mongoliens sont dus à une inflammation aiguë des poumons (coryzas, bron-

chites chroniques, pneumonie, broncho-pneumonie dans le premier âge, tuberculose plus tard).

*
* *

Comme tous les chapitres, celui-ci ne pourrait se terminer sans une anomalie congénitale ; aussi bien, les lobes pulmonaires surnuméraires sont-ils fréquents chez les mongoliens.

3

Pour terminer l'étude physique des mongoliens, il ne nous reste à étudier que le système cardio-vasculaire.

D'une façon générale, ces enfants sont hypotendus, et présentent de gros troubles circulatoires, tels qu'en témoignent : l'acrocyanose, la livedo, la basse température et l'aspect injecté des joues, la fréquence des engelures.

Pour M. Péhu, un point très important est la formation incomplète des capillaires et principalement des capillaires cutanés. Cette particularité anatomique contribue à expliquer l'aspect spécial de la peau.

Mais le tableau cardio-vasculaire est dominé par la fréquence des malformations cardiaques congénitales, au point qu'elles sont la cause de mort dans le mongolisme dans un cinquième des cas pour M. Spühler ; tandis que Thompson donne les chiffres de 19,2 % avant 4 ans, 5, 9 % au delà.

Sur 26 mongoliens décédés à la clinique infantile de Zurich, 10 ont présenté pendant leur vie ou à l'autopsie des signes d'affection cardiaque (soit 40 %). Et, parmi les 42 survivants, cinq (soit 12 % du reste) présentaient un souffle systolique sans troubles circulatoires, ce qui ferait un pourcentage total de 22 %.

M. Van der Scheer, sur 101 mongoliens examinés cliniquement au point de vue cardiaque, a observé 44 malformations évidentes, 12 cas douteux et 45 enfants chez lesquels aucun signe ne permettait de présumer une cardiopathie.

M. Orel a relevé 11 vices cardiaques sur 68 cas, soit 16,3 % ; M. Comby a noté 13 malformations sur 93 mongoliens, soit 13,9 % ; M. Brushfield, 7 sur 42 cas,

soit 16,6 % ; M. Turpin, 2 cas sur 27 malades, soit 7,47 %.

Il faut tenir compte dans les différences de pourcentage que certaines malformations échappent au diagnostic clinique et que d'autres ne se manifesteront cliniquement qu'avec l'âge.

Il ne semble pas non plus que le sexe ait une influence quelconque sur l'apparition de ces manifestations ; les 101 cas de M. Van der Scheer se répartissent en : 36 filles et 65 garçons, dont :

	Sur 65 garçons	Sur 36 filles
Aucune malformation cardiaque cliniquement....	33	12
Malformations douteuses..	4	9
Malformations certaines..	28	15

De toutes ces malformations congénitales, la première place pour la fréquence, revient à la communication inter-ventriculaire ; puis vient la persistance du canal artériel, celle du trou de Botal, enfin les sténoses pulmonariennes, aortiques, mitrales. Il est plus rare d'observer une seule oreillette. Dans un cas de M. Comby, l'oreillette unique avait une veine cave et trois veines pulmonaires. Cette oreillette communiquait avec un petit ventricule droit, lui-même en rapport avec un ventricule gauche de dimensions plus normales. On a pu voir aussi un cœur à un seul ventricule. Quant aux adhérences triscuspidiennes observées par Thompson, elles ressortissaient probablement à une endocardite intra-utérine.

Enfin, nous compléterons cette étude cardio-vasculaire par un mot sur le tracé de l'électrocardiogramme : pour M^{me} Thacher, l'onde T doit être abaissée chez les mongoliens.

CHAPITRE IV

Etude clinique neuro-psychiatrique

L'arriération mentale est d'autant plus primordiale qu'elle coordonne les troubles moteurs et conditionne l'avenir des mongoliens. C'est dire que le développement psycho-moteur du mongolien forme un bloc indivisible où la part du système neurologique est accessoire. Ainsi, le retard de la **marche** chez le longdondownien n'est probablement pas dû à un défaut du développement neuro-musculaire en lui-même, (ce n'est pas un trouble de la **démarche**), mais il est conditionné au contraire par un défaut de l'articulation psychomotrice, sous le poids de l'arriération psychique.

Comme il est très souvent difficile de distinguer à première vue, voire de décider après réflexion, si tel trouble moteur, ou même sensitif, est dû à une altération des appareils neurologiques propres de la motricité ou de la sensibilité, ou bien à une déficience psychique, nous ne prendrons pas cette distinction, pourtant capitale quant à la compréhension des troubles, pour base de notre description. Nous exposerons les résultats de l'exploration clinique méthodique dans l'ordre où cette exploration pourra les livrer.

D'autre part, les symptômes psycho-neurologiques du mongolisme ressortissent, comme tous les autres signes de la maladie, au retard et à l'irrégularité de croissan-

ce. Ces troubles psycho-moteurs apparaissent dès la naissance. Pour n'en prendre qu'un exemple, purement objectif, nous opposerons la flaccidité, l'inertie, du très jeune mongolien, à l'hypertonie des membres, aux mouvements athétosiques du nourrisson normal. Nous ne ferons pourtant pas un tri chronologique des signes, nous donnerons seulement, chemin faisant, les indications nécessaires.

Avant d'entreprendre la description des troubles psycho-moteurs présentés par les nourrissons mongoliens, s'impose un rappel rapide du comportement normal d'un nourrisson. Nous prendrons comme bases les données de M. Pichon dans son livre sur : « Le développement psychique de l'enfant et de l'adolescent », qui, d'ailleurs, nous servira en bien d'autres endroits de ce chapitre.

A la 3^e semaine de la vie : La fonction visuelle s'établit d'abord pour les foyers lumineux ; puis pour les objets de couleurs vives. **A 1 mois** : Le nourrisson doit suivre du regard un objet auquel il s'intéresse ; il doit déjà réagir au bruit et répondre par un sourire à qui lui sourit. **A 2 mois, 1/2-3 mois** : Le sourire devient plus électif, il est réservé aux personnes qui s'occupent de lui. C'est le premier éveil de l'aimance, d'importance capitale car l'agénésie affective a une valeur pronostique des plus sombres au point de vue psychique.

A cette même époque : Il est capable de suivre des yeux une personne ; de saisir un objet pour le porter à sa bouche.

Entre le 4^e et 6^e mois : L'enfant commence à décoller la tête de l'oreiller ; à individualiser la main, d'abord la droite, puis la gauche. **Dans le cours du 6^e mois** : Il doit reconnaître une expression grondeuse ; se réjouir des préparatifs de sortie ; il doit savoir rire aux éclats. **A 9 mois** : Il se tient assis ; il prend avec sûreté un objet ; il montre de l'étonnement à la vue d'une chose nouvelle ; il cligne des yeux au bruit.

Vers le 11^e mois : L'enfant fait ses premiers pas en s'aidant par l'appui sur une chaise ou le rebord du parc. **A 1 an** : Il doit garder un instant son équilibre sans aide. **A 15 mois** : Il doit franchement marcher seul ; il doit être propre. **A 18 mois** : S'il a fait ses premiers pas seul à quinze mois, il doit monter les marches en s'aidant des mains. **A 2 ans** : Il doit pouvoir se relever seul, avec pour unique appui le sol ; il doit monter les marches sans aide.

EXAMEN DU SYSTÈME NERVEUX

1

MOTRICITÉ

A l'hypertonie physiologique, au caractère athétoïde des mouvements des six premiers mois de la vie, le mongolien oppose une **mollesse**, une inertie intenses. Ce n'est qu'ultérieurement que se manifestera son activité motrice, activité retardée globalement, c'est-à-dire qu'à un âge où le nourrisson normal aura déjà une certaine discipline dans ses gestes, une certaine précision dans ses mouvements, le mongolien ne présentera encore que des mouvements vifs, désordonnés, faisant l'effet de « mouvements de singe », beaucoup moins intenses d'ailleurs que ceux d'un enfant bien plus jeune. La **diminution nette de la tonicité musculaire**, l'extraordinaire hypotonie de ces malades, jointes aux troubles de l'activité motrice vont s'extérioriser encore davantage à mesure que l'enfant croîtra. C'est ainsi qu'il sera incapable de se tenir assis avant la deuxième ou même la troisième année, bien qu'il ne présente aucune trace de rachitisme (ce que confirme l'action nulle de l'huile de foie de morue phosphorée). On conçoit, dans ces conditions, quel peut être le retard de la station debout. Elle n'est souvent possible qu'à 5 ans ; à 7 ans même, dans une observation de Kellner, et respectivement à 8 ans 1/2 et à 13 ans pour deux enfants de la clinique de Zurich.

*
**

Le retard de la **marche** y est parallèle : or, c'est un des points capitaux du développement psychique de l'enfant que cette fonction de marche. Parmi les mongoliens observés par M. Spühler, rares furent ceux qui marchèrent dans un délai quasi-normal : quatre malades à 18 mois, sept à 2 ans.

Le plus souvent, les mongoliens n'acquièrent cette fonction que vers la troisième, quatrième ou cinquième

me année, et même plus tardivement, vers la sixième ou septième année.

On a affirmé que la motilité anormale cessait avec l'âge des langdondowniens. En réalité, il faut tenir compte que normalement la souplesse articulaire diminue énormément en vieillissant, et cependant un adulte mongolien de 20 ans et plus s'asseyait encore avec prédilection dans la position « en tailleur ». D'ailleurs à la laxité ligamentaire et à l'hypotonie musculaire vient probablement s'ajouter la forme même de l'article pour expliquer l'extraordinaire excursion de leurs articulations à un âge où elles ont perdu leur souplesse chez un sujet normal. Bien que M. Van der Scheer affirme que leur démarche lourde, difficile, est si typique que dans les asiles une oreille exercée reconnaît un mongolien à son pas, alors même qu'il est encore loin, nous devons reconnaître avec la grande majorité des auteurs que cette démarche n'a rien de caractéristique en elle-même. Elle est la simple expression de l'hypotonie et de la coordination musculaire défectueuse. Aussi est-elle incertaine, saccadée ; les mongoliens tombent souvent. Et, pour être retardés, ils perçoivent si nettement ces faits qu'ils répugnent à courir, à sauter et qu'ils s'aident des mains pour monter et descendre les escaliers à un âge où ils devraient déjà pouvoir les gravir à cloche-pied.

*
* *

Cette incoordination est encore plus évidente dans les jeux, nos patients ont une maladresse remarquable pour jeter une balle, pour coudre. Aussi ces malades se complaisaient-ils dans l'inertie ; ils restent des heures assis sur leurs talons, les jambes croisées, tel un tailleur. Tout au plus, dans cette attitude, manifesteront-ils une certaine activité par un **balancement rythmique** du corps, que d'ailleurs on rencontre dans beaucoup d'idioties, d'étiologie diverse. M. Turpin (in *Semaine des Hôpitaux* 31-XII-1931) relate une curieuse observation de M. Bourdillon publiée par Mme Kate Brousseau. « Une petite malade de 3 ans, inhabile à la « marche, semblait toute désarmée dans la station « bipède. Par contre, elle faisait preuve à quatre pattes

« d'une curieuse agilité, gambadant ou se déplaçant avec rapidité comme un plantigrade. »

*
* *

Mais fait remarquable ce retard, cette irrégularité dans le développement des fonctions motrices ne s'accompagne qu'exceptionnellement de paralysie, de contracture, de convulsions, d'accès épileptiques. Ce qui confirme bien qu'il n'y a pas, à proprement parler, de troubles de l'appareil neurologique proprement moteur.

2

RÉFLECTIVITÉ

L'étude de la réflectivité ne présente de même aucun caractère spécial dans le mongolisme. Tout au plus, peut-on dire, que les réflexes tendineux sont un peu diminués. Mais il n'y a ni signe de Babinski, ni aucune autre modification des réflexes cutanés.

3

SENSIBILITÉ

De même aucun trouble sensitif ne vient souligner l'atteinte neurologique. Quelle que soit la difficulté d'explorer la simple sensibilité superficielle de ces arriérés, incapables de comprendre les tests usuels, aucune perturbation n'apparaît aux divers modes d'examen pour les sensibilités thermique et douloureuse. Fait curieux même, certains petits malades sont capables de différencier une pression dure, molle, rude, de bien préciser le siège de l'irritation. Plus délicate est l'étude de la sensibilité profonde. Chez les moins arriérés, cependant, un objet usuel peut être reconnu à sa forme. Mais, fait qui caractérise bien l'arriération qui commande leurs troubles, les plus rusés d'entre les mongoliens sont incapables d'interpréter une sensation plus fine, tel que le relief ou que le poids. De même, si ces enfants sont gloutons, ils sont incapables d'interpréter les simples impressions, pourtant élémentaires, de faim et de soif.

SPHINCTERS

Dans le même ordre d'idées, si le mongolien ne présente aucun trouble sphinctérien de nature neurologique, s'il est sans cesse souillé, c'est parce qu'il ne réalise pas psychiquement ses sensations internes. Tandis qu'un nourrisson normal est propre vers le quinzième mois, les mongoliens ne le sont que très tardivement, ceci moins parce qu'ils ne peuvent pas être propres, que parce qu'il ne savent pas l'être. Il s'agit ici d'un manque de discipline sphinctérienne dû, en partie d'ailleurs, à l'insuffisance de l'affectivité ; celle-ci dès lors ne porte pas le mongolien à offrir son premier sacrifice à sa mère ou à sa nourrice (Théorie de M. Freud).

ORGANES DES SENS

Les fonctions sensorielles sont dominées par les troubles de l'appareil visuel. Ces derniers sont de trois ordres : les malformations externes et profondes que nous avons déjà décrites avec « l'œil mongolien », les paralysies, enfin les troubles liés à l'arriération, et qui permettent déjà dans une certaine mesure d'évaluer l'intensité de celle-ci. C'est probablement la petitesse du globe oculaire du mongolien qui conditionne la fréquence de l'hypermétropie dans cette affection. Ce vice de réfraction, quels qu'importants que soient les signes subjectifs qu'il entraîne, n'est en fait décelé que par l'examen du spécialiste.

De l'hypermétropie nous rapprocherons une atteinte de l'appareil moteur de l'œil, tenant à un vice de réfraction : le strabisme, si fréquent chez les mongoliens, en soulignant qu'il ne correspond pas à une paralysie musculaire, mais à un manque d'équilibre fonctionnel des muscles entre eux ; ce qui est bien dans la note mongolienne. Dans la règle il s'agit d'un strabisme convergent et bilatéral. Il n'apparaît qu'exceptionnellement à la naissance, le plus souvent dans

le cours des premiers mois. Une fois installé, le strabisme des mongoliens persiste définitivement.

Citons, pour être complet, une anomalie plus exceptionnelle : l'**exophtalmie**.

Parmi les troubles de la motilité oculaire, nous étudierons les **pupilles** : inégales souvent, parfois irrégulières, dilatées fréquemment. Ce dernier caractère serait symptomatique d'un certain degré d'inertie de l'iris, qui expliquerait aussi quelque lenteur des réactions à la lumière et à la distance. Mais, à part ces faits, les réflexes pupillaires sont normaux : réflexe lumineux, direct et consensuel, réflexe irien à la distance. Il n'y a donc pas de signe d'Argyll Robertson, ni de paralysie pupillaire.

Le **nystagmus** est également un signe relativement fréquent chez les mongoliens, surtout dans sa variété horizontale.

Plus rarement l'examen du spécialiste découvrira des **troubles pigmentaires** tels que ceux que découvrit M. Jean Blum chez onze des vingt enfants que lui confia M. Turpin, sept avaient une dépigmentation du fond de l'œil ; deux une simple paleur de la pupille ; deux un liseré bleu de dépigmentation péripapillaire. Il est plus exceptionnel d'observer une atrophie du **nerf optique** même partielle, des troubles **rétiniens** et chorôïdiens. Oliver cite cependant des cas où il observa des lésions de chorôïdite chez le nouveau-né, ou bien des altérations de la terminaison intraoculaire du nerf optique et des régions adjacentes des membranes rétinienne et chorôïdienne.

Enfin, l'arriération du mongolien va entraîner des perturbations profondes dans la perception et la conception des **couleurs**, les plus intelligents arrivant à peine à nommer les couleurs primaires. Plus rarement encore auront-ils les sensations visuelles élémentaires de forme et de taille, et bien exceptionnels sont les mongoliens qui peuvent répondre exactement aux tests un et deux de la quatrième année de Binet-Simon.

*
* *

L'examen de l'**audition** et de l'**équilibre** ne nous retiendra pas longuement ici. L'ouïe en elle-même est

satisfaisante, et ce n'est que par inattention et indifférence que les mongoliens sont sourds à tous les appels et à tous les bruits. La seule sensibilité auditive qu'ils manifestent répond aux sons musicaux, comme nous le reverrons. Cette débilité auditive s'exprimerait, pour M^{me} Stepowska, par : un ralentissement de l'excitabilité des voies de transmission, une diminution de la mémoire et de l'attention auditive. Le Docteur Bourguignon, sur certains malades du Docteur Turpin, a constaté des faits intéressants : la chronaxie du nerf vestibulaire des mongoliens est augmentée ; les variations pathologiques de l'excitabilité de ce nerf sont parallèles au degré d'arriération mentale. La chronaxie des formes sévères atteint une seconde et demie ; la chronaxie des formes plus bénignes atteint trois dixièmes de seconde ; d'où il a cru pouvoir tirer cette conclusion pronostique : que plus la chronaxie obtenue est proche de la normale, plus le pronostic serait favorable.

6

RÉACTIONS ÉLECTRIQUES

Quant aux troubles électriques, ils ne concernent que les chronaxies. Nous les avons étudiés avec les systèmes ostéo-musculaire et vestibulaire.

7

TROPHICITÉ

Nous ne ferons que rappeler en cette fin d'étude neurologique : l'hypotonie et les altérations des téguments et de leurs phanères. Nous en avons déjà traité.

II

LE PSYCHISME DES MONGOLIENS

1

Les symptômes psychiques sont essentiellement les plus importants du mongolisme. Si disgracieux que puisse être l'aspect des langdondowniens ; si déficient

même que soit assez souvent leur état général, ils seraient des sujets quelque peu tarés, beaucoup plus que de vrais malades, s'ils n'avaient point de déficience mentale. Ce qui leur interdit toute vie sociale, ce qui les retranche de la communauté humaine, ce sont leurs symptômes **psychiques**. Les signes somatiques que nous avons étudiés jusqu'ici ont donc pour principale valeur une valeur diagnostique, en tant qu'ils permettent d'arriver à attribuer leur véritable nature aux signes d'infériorité mentale.

*
* *

Mais, d'autre part, tandis que les signes somatiques sont, nous l'avons vu, tout à fait spécifiques de la maladie de Langdon-Down, les signes psychiques ne le sont nullement. Ce qui, en matière psychique, caractérise la maladie de Langdon-Down, c'est, comme l'enseigne notre maître M. Pichon, le **retard** et la **limitation**.

Les mongoliens passent par les mêmes stades psychologiques que les autres enfants ; mais ils y passent toujours beaucoup plus tard que les enfants normaux : par exemple, on les verra atteindre à 4 ans le niveau de 15 ou 18 mois, à 12 ans celui de 2 ans, etc... Tel est l'élément **retard**.

D'autre part, ce développement si lent est fatalement condamné à ne jamais dépasser, chez les mongoliens les moins atteints, le niveau approximatif de 4 ans, au grand maximum. Tel est l'élément **limitation**.

Suivant l'intensité de la maladie, le retard est plus ou moins marqué, la limitation est à un niveau plus ou moins bas. Conformément à la terminologie habituelle, on dit qu'un mongolien est idiot quand il ne parle pas ; imbécile quand il a quelque langage. Un mongolien encore idiot à quatre ou cinq ans, du fait de son retard, peut devenir ultérieurement un imbécile ; mais jamais aucun mongolien ne s'élève plus haut que l'imbécillité : cette assertion est un autre énoncé de la loi de limitation marquée tout à l'heure. Les détails que nous allons donner ci-dessous ne seront que l'amplification des affirmations générales que nous venons d'émettre.

2

Nous allons maintenant passer en revue les divers domaines du développement psychique, en suivant le même plan que M. Pichon dans son livre sur le « Développement psychique de l'Enfant ». C'est-à-dire que nous envisagerons successivement les stades pré-linguistiques, la fonction du langage, la destinée des pulsions instinctuelles, le développement affectif et moral, enfin, le développement intellectuel.

*
* *

C'est tout au début de l'évolution psychique de l'homme que M. Wallon place le stade impulsif pur, lequel comporte déjà l'appétit de caresses. Or, le mongolien reste des mois au-dessous même de ce stade : il est tranquille, inerte, apathique. Il ne marque aucun appétit pour les caresses, aucun sentiment de colère, de peur ou de sympathie. Il double de loin le cap de trois mois sans sourire. Les premières semaines, il faut le réveiller même pour le faire boire, et il n'arrive qu'ensuite au désir de succion qui, normalement, se manifeste dès la naissance.

Le stade émotif de M. Wallon (d'ailleurs assez mal individualisé même chez les enfants normaux) et le stade de curiosité sensitivomotrice sont également d'apparition très tardive. Le mongolien ne marche guère avant 2 ans et demi ou 3 ans, et il faut attendre qu'il ait 6 ou 7 ans pour qu'à sa tranquillité stupide succède de l'agitation, de l'instabilité et parfois de la turbulence.

■
* *

Par l'acquisition du langage, toute l'activité mentale de l'enfance change : il devient, pour la première fois, un homme. « C'est — dit M. Pichon — seulement par le langage que le petit de l'homme entre véritablement dans la communauté humaine ; inversement, c'est l'incapacité de parler qui retranche en quelque sorte le tout petit enfant de l'ensemble social et c'est de là que procède la difficulté spéciale de l'étude de son psychisme... ». On conçoit combien une révolution mentale, aussi profonde et aussi délicate, va être difficile pour les mongoliens dont l'adaptation et la progression in-

tellectuelles se sont déjà montrées si lentes dans le domaine purement sensu-actoriel. De fait, le retard de l'élocution est cliniquement l'un des éléments capitaux du syndrome psychique du mongolisme, et M^{lle} Marie Achard, l'assistante de psychologie de M. le Professeur Lereboullet et de M. Edouard Pichon, pense que jamais les mongoliens n'arrivent en réalité à la pleine possession des ressources du langage. Ce retard et cette imperfection dans l'acquisition de la pensée-langage prennent d'autant plus d'importance chez le langdon-downien qu'il est, en général, loin placé dans la série des naissances, car les puînés ont souvent un développement linguistique plus rapide que les aînés à cause de l'appui que leur prêtent la société et la conversation enfantine de leurs frères et sœurs. Pour qu'un enfant parle, il faut qu'il appète le langage, c'est-à-dire qu'il lui faut une puissance d'acquisition, un appétit de compréhension, et un certain dynamisme. Les mongoliens n'arrivent que tard à cette condition. Le langage comporte aussi une fonction ordinatrice, et la faculté de se servir de ses appareils sensoriels et de ses appareils moteurs laryngo-bucco-vélaires. Sans entrer dans les diverses périodes du développement linguistique proprement dit, retenons que chez l'enfant normal se succèdent les périodes de lallation (ou jasis), de compréhension pure et enfin le début de l'élocution. Le mongolien ne commence à jaser que très tard ; et, comme le fait remarquer M. Van der Scheer, c'est, dans les familles les plus attentives, ce retard de l'apparition du premier gazouillement qui motive la conduite de l'enfant au médecin. L'élocution proprement dite est plus tardive encore ; une bonne part des mongoliens reste confinée à l'idiotie, ils ne font alors qu'émettre des syllabes incohérentes. A un degré un peu plus élevé, ils ont une *écholalie* qui donne parfois à leur famille l'illusion qu'ils parlent, parce qu'ils répètent en perroquet ce qu'on vient de dire devant eux. Pour exprimer réellement leurs désirs, leurs impatiences ou leurs colères, ils ne sont alors capables que de pousser des cris que leurs parents interprètent tant bien que mal. Pour ceux qui doivent réellement parler, c'est couramment

vers cinq ou six ans seulement, voire plus tard, qu'ils s'y mettent ; encore conservent-ils souvent toute leur vie des défauts d'articulation infantile : zézaiement, zozotement, etc... ; troubles qu'on aurait rangés autrefois dans la « dyslalie des dégénérés ». La parole du mongolien est rare, spontanée, explosive, saccadée, il articule difficilement des mots hachés, des monosyllabes, à un âge où les enfants normaux parlent couramment. Les phrases complètes sont rares, même chez les mongoliens âgés, elles sont rarement membrées, toujours défectueuses. Le timbre de sa voix est aigu, guttural, rauque, éraillé, parfois profond, toujours peu sonore, et tient vraisemblablement au spasme de la glotte et peut-être, comme le fait remarquer M. Van der Scheer, à une hypotonie des cordes vocales. Tandis que normalement le développement du vocabulaire se poursuit toute la vie, celui des mongoliens restera toujours pauvre, peut-être parce qu'ils ne tiennent pas à parler, et de fait ils ne s'entretiennent qu'exceptionnellement entre eux, bien que M. Blechmann fasse remarquer que la mère des jumeaux mongoliens qu'il a observés lui ait souligné qu'ils avaient un langage familial entre eux.

*
**

La destinée des pulsions instinctuelles d'un être normal l'amène à reconstituer la morale, la civilisation par ses renoncements, ses oblations et ses sublimations. Il ne faut rien attendre de semblable chez le mongolien qui reste livré aux pulsions de l'instinct et plus obstiné que volontaire.

Comme nous l'avons indiqué plus haut, le nouveau-né mongolien n'est même pas d'emblée dans le stade de l'hédonisme buccal. Il faut, dans les premiers temps, le stimuler même pour le faire prendre son biberon ; tout au plus pourrait-on considérer l'hédonisme buccal comme marqué chez lui par le suçotement incessant de la langue, si encore ce n'était là un acte nécessité par les besoins de la respiration que gêne une langue épaisse dans une cavité bucco-pharyngée étroite. Les mongoliens n'arrivent qu'au bout de plusieurs semaines au stade buccal proprement dit, c'est-à-dire au désir

actif de la succion du lait. En revanche, ce stade, qui devrait cesser vers le troisième mois, se prolonge indéfiniment. Cliniquement, ce retard se traduit par l'impossibilité où l'on est de faire accepter de nouveaux aliments aux mongoliens à l'âge où ce serait normal ; on en voit couramment qui biberonnent encore à 3 ou 4 ans ; et, quand on a pu les mettre aux bouillies, il faut une ou deux autres années pour arriver aux purées, légumes, fruits, etc...

La même lenteur d'évolution fait que le mongolien n'arrive que très tard à faire à son entourage le sacrifice qu'est l'acceptation de la propreté sphinctérienne. Couramment, les mongoliens voués à l'imbécillité sont encore sales à deux et trois ans ; ceux qui sont voués à l'idiotie la plus profonde restent toujours gâteux, mais ce type n'est pas courant.

Les mongoliens même grandissants se génitalisent en général assez peu ; ils portent peu d'intérêt aux mystères de la naissance et de l'amour ; ils ne se masturbent d'ordinaire pas. Leur affectivité n'est pas nulle, mais elle garde un type captatif ; elle est très étroitement fixée aux personnes qui les soignent, à leur mère dans la famille, à leurs infirmières dans les asiles. M. Van der Scheer les compare à des animaux farouches, pendus qu'ils sont aux jupes de celles qui les soignent.

Certes, pour tous les mongoliens, la gaité naturelle se change en peur pour tout ce qui est nouveau et inconnu ; tous épient d'un air méfiant l'étranger, et le moindre geste d'une personne nouvelle provoque chez eux un réflexe de fuite ; c'est ainsi qu'il faut ruser avec eux pour les peser, les mesurer, les examiner. Bref, ils sont timides et craintifs, mais, dans l'ensemble, et surtout avec les personnes de leur entourage habituel, on peut affirmer que les langdondowniens sont affectueux, aimables, amicaux, dociles, obéissants, faciles à diriger et à distraire, ce qui explique non seulement l'attachement que leur gardent leurs mères, mais encore qu'ils soient souvent les préférés des infirmières dans les asiles.

Vers la dixième année, les mongoliens atteignent souvent un stade de pétulance motrice que les enfants nor-

maux ont dès deux ou trois ans ; encore, cette transformation motrice ne se double-t-elle pas de l'acquisitivité intellectuelle qui en serait l'accompagnatrice normale. Ces malades deviennent simplement agités, instables, sujets à des sautes d'humeur. En fait, ils ne remuent jamais avec spontanéité, jamais avec agressivité. Ils ne penseront jamais à déchirer, à anéantir, à détruire, à voler, ils ne seront même pas sournois ou gloutons. C'est qu'ils n'ont jamais aucun désir violent.

Cet éveil relatif, et si vain dans ses effets, est d'ailleurs éphémère ; nous verrons, à propos de l'évolution, qu'après la puberté il s'éteint peu à peu et que les mongoliens restent dans l'atonie primitive. C'est qu'ils n'ont ni assez de richesse affective, en désirs, ni assez de ressources intellectuelles, en faculté de compréhension et de classement, pour profiter de la poussée physiopsychique par laquelle ils passent.

*
*
*

Le développement proprement **intellectuel** du mongolien présente les mêmes lamentables caractères. Une absence totale du moindre génie personnel le rive à jamais à l'état de la première enfance et l'empêche d'entrer dans le stade puéril.

L'**attention** du mongolien est très défectueuse, très difficile à éveiller, à aucun moment il n'est capable d'une attention suivie et surtout réfléchie, il ne sait pas associer les idées, bref, il ne faut pas espérer chez lui une concentration de pensée. Par contre, une certaine attention spontanée est possible, il s'intéresse quand même au monde extérieur. Mais son visage manifeste plus d'étonnement que de curiosité ; c'est un badaud, mais un badaud inintelligent.

La **mémoire** du mongolien est également très déficitaire. Certes, il est parfois capable de reconnaître sa mère à six, sept mois, et de répondre à l'appel de son nom à un an, mais le plus souvent, il ne possède qu'une mémoire visuelle ; c'est ainsi qu'il réagira en voyant une cuiller. Sur 53 malades de plus de cinq ans, Mme K. Brousseau a observé que 38 d'entre eux manquaient aux tests de mémoire de trois ans et que 3 seulement satisfaisaient aux tests de quatre ans.

Mais, s'il ne faut attendre du mongolien aucune participation de l'intelligence, il n'en est pas moins vrai qu'il a un certain don de l'imitation, une très grande puissance d'automatisme qui ne laisse pas surprendre, au premier coup d'œil, sa déchéance intellectuelle. C'est ainsi qu'avec le plus grand sérieux, le front ridé, il tient un journal devant lui ou s'accoude à une table, la tête entre les mains, donnant ainsi une impression de parfaite compréhension.

Nombreux sont encore les gestes, les mimiques des mongoliens qui tromperaient un observateur non averti, d'autant que certains ont le sens du comique et font, dans l'asile, office de pitres. C'est ainsi que Langdon-Down rapportait déjà qu'un de ses malades imitait le clergyman de l'hospice en revêtant comme surplis une taie d'oreiller.

D'autres auteurs signalent des mongoliens capables d'imiter tous les animaux du cirque. La plus grande joie d'une mongolienne de treize ans, incapable de parler, était de cacher le calepin du médecin sous ses coussins en riant aux éclats. Mais c'est certainement avec le stéthoscope que les farces semblent les plus fréquentes : l'un s'en sert en guise de téléphone, un autre voulant ausculter, se contente de passer les branches autour de son cou et de plaquer le tambour sur la joue d'un voisin et écoute d'un air attentif.

C'est ainsi qu'imitant sans comprendre les mouvements des médecins, des infirmières, des parents, ils peuvent s'habiller, se déshabiller, manger seuls, plier le linge, essuyer la vaisselle, mettre de l'ordre et de la propreté dans une maison. Mais il ne faut jamais leur demander aucun acte complexe nécessitant une association d'idées. Aussi, M. Van der Scheer compare-t-il les langdondowniens au chien qui, les oreilles pointées, la tête inclinée, les yeux demi-pensifs, écoute son maître avec un air tellement intelligent qu'il ne semble lui manquer que la parole. En somme, cet être aux yeux mornes n'a aucun pouvoir de raisonnement, aucun trait d'esprit, au grand maximum les plus évolués sont-ils capables d'une grosse farce.

3

Le seul point sur lequel on ait voulu, en contraste avec toutes ces carences, trouver une richesse aux mon-

goliens, c'est le domaine musical. Il est classique d'écrire que les mongoliens ont des aptitudes musicales et les familles aiment à se jeter sur cette apparence pour trouver une petite compensation à toutes les infériorités de leur rejeton. Ce n'est pourtant qu'une apparence qui ne correspond à aucun sentiment musical. Le rythme agit sur les mongoliens par pure excitation biopsychique comme le fait le tambour qui vous « prend au ventre ». De plus, il se peut qu'un son leur plaise par le souvenir qu'il rappelle : telle la cloche du dîner, comme le dit M. Turpin.

C'est comme acte d'automatisme, qu'on peut interpréter l'observation de M. Babonneix sur la mongolienne qui ne reconnaissait pas ses parents mais se campait devant le professeur de musique en battant la mesure, ou le fait que les jumeaux mongoliens de l'obs. 64 dansaient ensemble. Mais rares sont les mongoliens même parmi les plus éducatibles, qui savent jouer ou plus simplement répéter un air facile ; exceptionnels ceux qui arrivent à apprendre le solfège ; ils peuvent certes, rester campés devant un appareil de T.S.F. des heures entières, comme cela a été signalé, mais la portée esthétique réelle de la musique reste toujours très au-dessus de leurs capacités.

Mlle Marie Achard se demande d'ailleurs si l'importance que les familles attachent à la sensibilité, en quelque sorte végétative, des mongoliens pour le rythme et pour les mélodies chantantes, ne provient pas en grande partie du contraste entre cette sensibilité et leur insensibilité prolongée aux gros bruits, parce qu'il leur manque la notion du danger, et aux mots, parce qu'ils ne comprennent pas qu'ils recèlent un sens.

4

En somme, développement psychique nul ou extrêmement lent, dont on pourra plus aisément contrôler le déficit à mesure que le mongolien avance en âge, et qui reste, malgré toute la peine prise pour les rééduquer, arrêté à un âge mental variable suivant les sujets, mais ne dépassant pas trois ou quatre ans.

D'après les tests effectués par G. Ordahl, certains su-

jets de 8 ans et demi n'ont que 8 mois d'âge mental ; d'autres de 9 ans ont un âge mental de 4 ans.

Mlle Marie Achard arrive aux mêmes conclusions et fait une très judicieuse critique aux tests de Binet et Simon en précisant que les mongoliens qui atteignent avec ces tests l'âge mental de 6, 7 ans, n'ont en fait que celui de 3 ou 4 ans, si on veut bien tenir compte que : « 1° d'une part, les réussites déterminant ce niveau « sont toutes d'acquisition mnémonique ou automati- « que n'exigeant pas d'opération mentale ; 2° d'autre « part, la forme du langage, ainsi que le petit nombre « d'éléments pouvant être conservés, sans déforma- « tion, à l'état d'image mentale, visuelle, auditive et « phonétique impliquent ce niveau et parfois même un « niveau plus bas ».

Et Mlle Achard conclut ainsi : « Je crois qu'il serait « intéressant d'établir des tests portant pour les « âges « tendres » sur le nombre possible d'éléments conservés « correctement. Il semble exister une corrélation assez « étroite entre les divers modes de perception. Il fau- « drait déterminer si elle varie suivant les modes d'une « façon à peu près constante, ou suivant les individus. « On aurait dans ce cas un profil au lieu d'une échel- « le ? ».

5

N'eût-on pas l'indication diagnostique, et partant pronostique, fournie par les signes somatiques du mongolisme, que déjà la pure considération des signes mentaux imposerait, chez les langdondowniens, un pronostic sévère. On connaît l'excellent aphorisme de M. Heuyer : « L'enfant qui a eu sa première dent à six « mois, qui marche normalement à douze mois, qui « prononce les premières phrases à dix-huit mois et « qui est propre à quinze mois, se développera norma- « lement au point de vue de l'intelligence et du carac- « tère ».

Que penser dès lors de l'avenir psychique du mongolien qui n'a pas sa première dent avant le huitième ou dixième mois, qui ne marche pas avant la quatrième année, qui n'est propre que très tardivement, qui

ne sera jamais capable de construire convenablement une phrase ? A cette question, la clinique, nous l'avons vu, répond journellement en confirmant ce que l'aphorisme de M. Heuyer permettait d'attendre.

CHAPITRE V

Etudes biologiques et biophysiques

I

ÉTUDE BIOLOGIQUE GÉNÉRALE

Un champ d'exploration a été récemment ouvert dans le mongolisme et devra comprendre : le métabolisme basal, les examens interférométriques, sur lesquels nous reviendrons, les réactions sérologiques de la syphilis que nous n'envisagerons qu'au chapitre étiologique, en soulignant dès maintenant qu'un B. W. positif, à notre avis, ne peut suffire à étayer la thèse de l'hérédo-syphilis comme facteur de mongolisme.

Nous voulons surtout étudier, ici, les résultats des examens sanguins au point de vue hématologique et chimique.

L'anémie atteindrait la moitié des mongoliens ; l'hémoglobininémie pouvant descendre à 60 ou à 45 %.

Par ailleurs, la **bilirubinémie** est souvent en excès ; la **glycémie** basse, comme nous l'avons déjà noté. La **calcémie**, dans les rares cas étudiés, fut normale (0 gr. 095 à 0,103 p. 1.000), ou même un peu forte (0 gr. 110 à 0 gr. 126), avec cette réserve naturelle qu'une tuberculose associée entraîne une hypocalcémie.

De même, les rares observations dans lesquelles furent dosés les phosphates sanguins ont montré des oscillations de pourcentage voisines de la normale (0,111 à 0,153 p. 1.000) mais, fait curieux, aucun parallélisme ne fut noté entre la calcémie et la phosphatémie. Pour une même calcémie à 0 gr. 126, deux malades ont eu des phosphatémies de 0,091 et 0,141. Pour une même calcémie à 0,141, deux autres malades avaient des phosphatémies à 0,103 et 0,158.

II

ÉTUDE DES GLANDES ENDOCRINES

Quel que soit le rôle joué dans le mongolisme par les glandes endocrines, qu'il soit d'ordre étiologique ou l'expression naturelle de l'état hypoplastique général chez ces individus, leur étude semble capitale, étant donné l'influence de premier plan qu'elles exercent sur la croissance, la nutrition, les phanères, l'état psychique.

En fait, la plupart semblent respectées, le plus souvent ; peut-être la thyroïde serait-elle atteinte avec une relative fréquence, mais un seul groupe est marqué avec prédilection par le mongolisme : les glandes génitales, mais pas seulement en tant que glandes endocrines.

1

Qu'il s'agisse de la pars antérieur ou du lobe postérieur, l'hypophyse ne semble prendre aucune part dans l'état morbide qui nous intéresse.

L'étude interférométrique que M. Blechmann a fait porter sur les 3 enfants d'une famille où il y avait deux jumeaux mongoliens a même montré que le déséquilibre hypophysaire était plus net chez le moins arriéré des deux (René) ; leur frère cadet, pourtant sain, présentait à peu près la même différence que René, par rapport au chiffre normal.

Le thymus serait normal pour MM. Cozzolino, Lang, Sutherland, tandis que Rurah trouverait une insuffisan-

ce thymique. A l'opposé, Bourneville, Siegert ont noté sa persistance, et même pourrait-on trouver une hypertrophie thymique, comme en fait foi l'observation IV de M. Lemaire (Bull. Soc. de Ped. Paris, Janv. 1924, pages 14 et 15), où la percussion, au niveau du manubrium sternal, permettait déjà de la soupçonner et où le cliché radiologique l'a confirmée.

De son étude interférométrique sur les mêmes enfants, M. Blechmann conclut à une destruction thymique si importante (21,2 au lieu de 7,5 %) qu'on pourrait l'interpréter comme une insuffisance d'action sécrétoire de cette glande.

*
* *

Bien que Paul Lang ait publié une sclérose des **sur-rénales** chez un mongolien, cette glande est le plus souvent indemne ; fait que vient corroborer l'examen interférométrique de M. Blechmann pour ses petits mongoliens.

*
* *

Etant donné la haute tolérance de ces malades à l'égard des hydrates de carbone, leur hypoglycémie générale, on ne peut pas évoquer une atteinte du **pancréas**.

2

En règle générale, si le mongolien présente une régulation thermique défectueuse, une difficulté à lutter contre les écarts de température et les changements de climats, il ne semble pas s'agir d'altération de la glande **thyroïde**.

En effet, dans la plupart des cas, on ne retrouve aucun autre signe de la série myxœdémateuse, aucune tendance à l'infiltration de la peau si spéciale dans l'hypothyroïdie, bien que certains aient parlé de la tendance à l'obésité, à l'aspect général féminin des garçons mongoliens ; et, de plus, le corps thyroïde est palpable. Enfin, dernier critère : l'inaction absolue du traitement d'épreuve. Mais ces données générales n'éliminent pas les rares possibilités d'hypertrophie de la glande ou les, relativement plus fréquentes, hypoplasies thyroïdiennes. Certains auteurs, avec Bourneville, ont observé des associations : mongolisme + myxœdème.

C'est ce que résume, si on veut l'interpréter, l'étude du métabolisme de base, pratiqué sous la direction de M. Turpin chez 27 malades : 3/5 des cas présentaient des résultats normaux ; 1/5 un déficit moyen de — 27 p. 100 ; 1/5 un excédent moyen de + 27 p. 100.

Mais M. Turpin a soin de rappeler les réserves à faire sur ces résultats, étant donné la difficulté d'expérimenter sur ces êtres instables, inattentifs, effrayés par l'appareillage. Et l'auteur conclut à une variation de chiffres, le plus souvent, dans les limites physiologiques.

Pour en terminer avec l'étude du métabolisme basal, rappelons deux notions : l'une, d'ordre historique : une des plus anciennes recherches de métabolisme basal chez les mongoliens a été faite en 1922 par M. Harrisson Tumpeer chez un idiot mongolien chinois, donc de race jaune, les chiffres trouvés n'étaient pas abaissés ; l'autre, pour rendre compte des résultats donnés par M. Blechmann au sujet de notre observation 101 et qui sont opposés à ceux donnés par M. Turpin, à propos du métabolisme basal. Nous allons résumer dans un tableau les résultats de l'observation 101 pour le métabolisme basal et pour les divers examens interférométriques, même pour les glandes que nous n'étudierons que dans la suite de ce chapitre, afin de ne pas scinder par trop cette observation.

Famille H.	Métabolisme basal	Examens interférométriques					
		Thyroïde	Thymus	Hypophyse antérieure	Hypophyse postérieure	Génitale	Surrenale
Les jumeaux mongoliens Leur frère cadet	Jean. — 23,4 %	10,2	21,2	5,1	5,8	13,1	5,1
	René + 3,6 %	13,8	12,4	3,6	9,5	10,2	6,5
	Marcel... — 7,1 %	12,4	16,8	5,8	9,5	10,9	5,8
Chiffres normaux en pourcentage :		10,2	7,5	5,5		10,5	5,2

Mais pour le métabolisme basal, seul Jean a été dans les conditions optima ; Marcel et René ont réagi par de l'hyperpnée.

Il existe donc une contradiction apparente entre les chiffres du métabolisme basal — abaissé chez l'un des deux mongoliens et présumé abaissé chez les deux autres enfants, — et le résultat de l'interférométrie thyroïdienne.

Ceci pourrait s'expliquer, comme le reconnaissent MM. Blechmann, Guillaumin et Karmann, si l'on admet que les combustions de l'organisme à jeun, chez l'enfant, sont sous la dépendance à la fois du corps thyroïde et d'autres sécrétions endocrines : en particulier du thymus.

3

Il ne nous reste à étudier que les glandes sexuelles qui entrent bien dans le cadre de la série mongolienne par leur retard d'évolution, leur irrégularité de fonction, si toutefois l'évolution arrive à terme.

Dans les deux sexes, les mêmes phénomènes s'observent. Ce sont déjà les malformations des organes :

Chez les garçons : hypospadias, phimosis fréquents, signes très accessoires dans la génitalité. Le pénis et le scrotum sont souvent petits, rudimentaires, toujours longs à se développer ; les testicules sont souvent atrophiés ; la cryptorchidie est sinon de règle, du moins fréquente ; la descente testiculaire tardive.

Chez les filles : les petites lèvres, les grandes lèvres, absentes ou très mal développées, hypoplasées, sont le plus souvent de tailles différentes et très asymétriques ; le clitoris, rudimentaire, est fréquemment difficile à trouver ; l'hymen est souvent obstrué ; les ovaires et l'utérus sont habituellement embryonnaires, nous ne ferons que le souligner en citant les résultats nécropsiques de la malade de Fraser. Agée de 40 ans, cette femme n'avait que de très petits ovaires et un utérus minuscule.

■
* *

De telles anomalies expliquent la longue période d'in-

fantilité générale de ces enfants arrivés à l'âge pubertaire.

Les caractères sexuels secondaires sont lents à apparaître et font même souvent défaut ; les poils axillaires sont fréquemment absents, à tout le moins clairsemés ; les poils du pubis et de la région anale, pour exister dans la plupart des cas, n'en sont pas moins très épars. Les seins, les mamelons restent rudimentaires, se développent mal, et si les seins atteignent une taille respectable, c'est plus par l'abondance du pannicule adipeux que par la présence des glandes. A vrai dire, si les mongoliens vivent suffisamment, les caractères sexuels secondaires finiront pas apparaître, mais leur appétit sexuel ne sera jamais qu'à peine ébauché.

D'ailleurs, 75 % des mongoliens meurent avant la puberté, 90 % avant 25 ans. C'est dire la difficulté d'étudier leur vie génitale dans ces deux cycles.

En fait, rares sont ceux qui arrivent à la maturité sexuelle, plus rares encore ceux qui sont alors dans leur famille (et qui peuvent, par conséquent, avoir une vie génitale), et M. Van der Scheer souligne que: « dans le cas où il y aurait coït, personne ne sait ce qui se passerait ». Ce qu'il y a de certain, c'est que les inclinations sexuelles ont été très rarement constatées chez les mongoliens, alors qu'elles sont si fréquentes chez les autres idiots, quand ce ne serait que sous forme de masturbation.

Bref, l'excitabilité sexuelle des mongoliens semble rare. Cependant, un fait mérite d'être souligné, c'est que les rares mongoliennes qui arrivent à la puberté ont des menstrues régulières, mais leurs menstruations cessent de bonne heure. Certaines même seraient fécondes, ainsi que l'ont observé MM. Pogne, Lind et Rosenberg. Ce dernier auteur cite l'observation d'une mongolienne mariée, mère de deux enfants normaux, (cette femme, par ailleurs, était capable de diriger une auberge). D'ailleurs, pour cet auteur, ainsi que nous le reverrons à l'évolution du mongolisme, les traits dominants de cette affection s'atténueraient avec l'âge. Dans l'intéressant article de M. Turpin, auquel nous

avons fait de larges emprunts pour cette étude clinique, l'auteur affirme n'avoir aucune donnée sur les possibilités de procréation de ces individus.

4

L'activité fermentaire du sérum, selon la méthode de Hirsch, a donné des résultats témoignant d'une diminution forte de l'activité endocrinienne génitale, d'une diminution moindre de l'activité thyroïdienne et surrénale.

*
**

En conclusion, l'étude des glandes endocrines, dans la maladie de Langdon-Down, montre que l'hypophyse et les surrénales ne sont certainement pas altérées ; que la thyroïde est d'ordinaire suffisamment développée ; par contre que le thymus peut, parfois, être déficient mais que ce sont surtout les glandes génitales qui sont le plus atteintes.

III

EXPLORATION RADIOLOGIQUE

Nous avons pensé ramasser dans un chapitre d'ensemble l'étude radiologique des mongoliens, ce qui nous permettra d'étudier comparativement les divers points du squelette et de grouper ensemble des signes qui sont encore du domaine de l'exploration.

I

TÊTE

L'étude radiographique du crâne n'est guère fructueuse, elle confirme ce que la clinique avait déjà laissé prévoir : la microbrachycéphalie de la boîte crânienne, la largeur et l'irrégularité des sutures dont les bords sont parfois rongés par des zones de raréfaction osseuse. De plus, les travaux de Clift ont souligné la minceur des os du crâne ; ceux de Timme des anomalies sellaires. Mais ce dernier point n'a pas été confirmé par les travaux de M. Turpin, qui, sur 13 sujets de 7 à 16 ans n'a pas trouvé de malformations pathologiques

caractérisées ; il n'a observé que des variations de volume et de conformation solidaires parfois de la brièveté de la base.

Pour M. Péhu, le versant postérieur de la selle turcique est plus oblique et moins étendu qu'à l'état normal.

*
* *

Nous terminerons l'étude radiologique de la tête par les anomalies du squelette de la face qui caractérisent le mongolisme et qui expliquent certains aspects du visage. C'est ainsi qu'à l'encoche nasale correspond un développement insuffisant des os propres du nez. Cette hypoplasie des os du nez est un signe pathognomonique du mongolisme.

L'axe des yeux est guidé par l'axe même de l'orbite osseuse et leur forme caractéristique est due à un dessin plus accusé des parois constituantes de la pyramide quadrangulaire de l'orbite dont l'axe est situé sur un plan plus externe que sur un crâne normal.

Mais tandis que la petitesse des globes oculaires est un signe caractéristique du mongolisme, on est surpris de trouver sur le crâne un pourtour orbitaire plus large qu'à l'état normal en raison de la minceur exagérée de la paroi de l'orbite.

Enfin, le palais osseux est mal formé, très élevé, étroit, en forme d'ogive. Le « septum interorbitale » et la lame criblée de l'ethmoïde sont minces, le splénoïde est mal développé dans son ensemble, le vomer est plus saillant qu'à l'état normal, mais cette différence d'aspect n'empêche pas une hypoplasie nette. Signalons encore que les sinus frontaux sont très souvent atrophiés, qu'ils manquent même quelquefois.

2

Plus intéressantes sont les constatations faites sur les **membres** ; ce sont elles qui nous ont appris que certains points d'ossification sont très retardés, alors que d'autres sont très prématurés ; il en est surtout ainsi au niveau des mains et des pieds. De même la calcification est en certains points retardée et très précoce

en d'autres, en tous cas, toujours peu apparente dans la structure des os.

* *

Très intéressantes également sont les constatations qui vont suivre, d'autant que, pour certains auteurs, leur localisation, leur forme seront un argument pathogénique en faveur d'une étiologie précise. Sans anticiper sur l'étude des causes du mongolisme, signalons que M. Murk Jansen considère que l'incurvation et la déformation des extrémités distales des phalanges terminales des orteils et des doigts (que nous allons voir si nettes dans le mongolisme) seraient un signe presque constant de la dysostose cléido-crânienne, ce dont il fait un argument, comme nous l'expliquerons plus loin, pour soutenir la théorie de M. Van der Scheer.

Sur les clichés radiologiques, la phalangine de l'auriculaire apparaît brève, aussi large que longue, donnant l'aspect d'un os court, épais, trapézoïde et incurvé. Mais pour certains auteurs les os composant le cinquième doigt seraient rectilignes et la courbure de l'auriculaire serait d'ordre uniquement articulaire. D'ailleurs, cette brièveté des phalanges est commune aux autres doigts où on trouve de plus une atrophie plus ou moins complète des parties épiphysaires des phalanges et des phalanges. Les parties distales des phalanges terminales semblent « rognées », ce qui leur donne un aspect carré ou parfois même triangulaire. Enfin, les métacarpiens, sans être, eux aussi, aussi larges que courts, sont nettement brefs, et leurs épiphyses distales moins évoluées. Ces mêmes signes se retrouvent au niveau des orteils et des métatarsiens. Peut-être même l'aspect de résection partielle des épiphyses distales serait plus net au niveau des phalanges terminales des orteils qu'à celles des doigts.

Mais ce sont là des constatations que la clinique nous avait déjà apprises, tandis que la radiologie va nous révéler et nous expliquer les malformations du carpe et du tarse.

* *

En fait, l'étude radiologique du carpe ne peut enco-

re trancher le problème discuté du développement des os. Si tous les auteurs admettent un trouble de la croissance, ils ne sont pas d'accord sur son sens. Pour les uns, il s'agirait d'un retard dans l'ossification, pour d'autres, au contraire, d'une prématuration.

Il semble s'agir, en fait, d'un retard global et modéré chez les malades de moins de huit ans et moins régulier que cela ne s'observe chez les myxœdémateux ; mais ce retard peut coexister avec une prématuration discordante, ainsi qu'en fait foi l'observation de M. Hellemann chez un enfant de 9 ans. D'un côté, l'enfant n'avait pas encore le point d'ossification du semi-lunaire ; de l'autre, il avait déjà celui du pisiforme, alors que, normalement, celui du semi-lunaire est visible vers la cinquième année, tandis que celui du pisiforme n'apparaît que vers douze ans.

*
**

Aux pieds, mises à part la brièveté des phalanges encore plus marquée qu'au niveau des mains, et l'atrophie plus ou moins complète des parties épiphysaires des phalanges et des phalangettes, la radiographie montre le retard d'apparition du point d'ossification du scaphoïde ; l'abduction très marquée du premier, parfois du second et même du troisième métatarsien. Cette déformation s'explique vraisemblablement par l'affaissement de l'arche interne du pied, formée par l'astragale, le scaphoïde, les trois cunéiformes, les trois premiers métatarsiens

3

CONCLUSIONS

Au terme de cette étude clinique générale, il est acquis que la maladie de Langdon-Down, ou maladie mongolienne, est une affection congénitale si nettement caractérisée par son faciès, que la simple vue d'un mongolien doit, pour un médecin avisé, faire rechercher l'arriération mentale.

L'affection langdondownienne est une imperfection,

une immaturation générale de l'organisme, la croissance est irrégulière, les tissus sont de mauvaise qualité, la résistance vitale est amoindrie, les infections facilitées.

Le mongolisme, en outre, s'accompagne très souvent de malformations congénitales de divers ordres.

CHAPITRE VI

Evolution et Pronostic du Mongolisme

I

ÉVOLUTION

1

Tous les auteurs s'accordent à reconnaître que les mongoliens ont une résistance vitale amoindrie, et nous ne ferons que rappeler les statistiques de MM. Pfaundler et de Strohmayer qui indiquent que 75 % des mongoliens meurent avant la puberté, et 90 % avant la 25^e année.

Les uns sont emportés par leurs méiopraxies générales ; c'est ainsi qu'un cinquième des décès des mongoliens, à la clinique infantile de Zurich, fut dû à une cardiopathie congénitale. Mais il faut également souligner que chez les langdondowniens les maladies intercurrentes prennent inopinément une marche maligne, menaçante, souvent mortelle ; au premier rang de celles-ci, il faut placer les pneumopathies aiguës, qui seraient la cause de la moitié des décès des mongoliens. Rares sont donc les mongoliens adultes, plus rares encore ceux qu'on pourra suivre, car, nous l'avons maintes fois souligné, les mères s'abstiennent de maintenir sous le contrôle médical ces êtres qui dépassent nos

connaissances thérapeutiques. Cependant, Langdon-Down avait déjà pu observer six mongoliens dont l'âge moyen était de 35 ans et dont un avait 56 ans ; MM. Pearce, Rankine, Ormond, en observèrent dix qui avaient de 18 à 34 ans ; Weygand en vit un de 44 ans ; Carson deux de 37 et 54 ans ; Schonfeld une de 56 ans ; Rosenberg en suivit une, mère de deux enfants normaux ; Noël Spühler put rassembler 68 mongoliens vivants se répartissant ainsi au point de vue âge : 43 entre 0 et 10 ans, 20 entre 10 et 20 ans, 4 de 20 à 30 ans, 1 de 30 à 40 ans ; soit 52 % ayant dépassé la dixième année, et 10 % la vingtième année.

2

Au point de vue physique, certains caractères semblent s'effacer avec l'âge, tel l'épicanthus ; par contre, l'obliquité des yeux persiste. D'autres symptômes s'exagèrent, telle la brièveté des pieds, qui s'accroît avec l'âge, tandis que l'obésité apparaît.

Si tant est que la malade de Rosenberg, mère de famille, fût réellement une mongolienne, il reste que la plupart du temps les mongoliens n'ont pas de vie génitale ; même adultes, ils resteront : les mâles imberbes, et les femmes amenorrhéiques.

Si l'âge les rend moins agiles, moins souples, il ne supprime pas leur laxité ligamentaire, il ne tonifie pas leurs muscles. Quant au psychisme, nous avons vu qu'une certaine rééducation pouvait être espérée dans leur prime jeunesse, mais si on peut les rendre actifs, vifs, alertes avant la puberté, à partir de cette date, ils perdent leur amélioration et le déficit psychique s'accroît ; ils redeviennent inactifs, apathiques, lents dans leurs mouvements.

Cependant, l'adaptation à la vie familiale est presque toujours facile et possible, même dans les cas où l'arrération est profonde, étant données les facultés d'imitation et d'automatisme des mongoliens.

Par contre, l'adaptation à la vie sociale est quasi impossible. Ils n'auront jamais aucune initiative, ils ne seront jamais capables de transposer leurs actes dans les diverses circonstances de la vie. Tout juste pour-

ront-ils apprendre quelques menus travaux de ferme, de jardinage ; leur capacité se réduira toujours à de petits travaux très simples n'exigeant aucune habileté physique, aucune intelligence, aucune attention un peu prolongée. Transplantés dans un milieu étranger à leurs familles, les mongoliens sont incapables de rester seuls ; ils ne peuvent fournir un travail régulier, utile, leur permettant de gagner leur vie, même partiellement.

II

PRONOSTIC

En somme, si dans la première enfance et l'adolescence le pronostic vital est très sombre, on peut espérer une légère amélioration du développement psychique, du moins dans le cadre familial.

Par contre, à l'âge adulte, le pronostic vital est devenu bon mais le pronostic psychique extrêmement grave. C'est pourquoi nous terminerons par cette phrase de M. Pichon : « ...le médecin, s'il respecte, dans la mesure où la charité l'ordonne et où la société le tolère, les douces illusions de la famille, doit se garder de les partager ».

CHAPITRE VII

Formes cliniques

La diversité individuelle des malades étant la règle en clinique, il est toujours facile d'ériger une prédominance ou une lacune symptomatique en forme clinique et d'orner ainsi un exposé. Nous sommes forcés de sacrifier à cette coutume ; nous essaierons de ne le faire que dans les limites du bon sens.

Examinons successivement la question des formes symptomatiques, des formes familiales, des formes chez les jumeaux, des formes ethniques, de la forme roëntgénothérapique et des formes associées.

I

Parmi les **formes symptomatiques**, on décrit des formes incomplètes et des formes aberrantes.

1

Les **formes incomplètes** ont été décrites sous le nom de formes abortives de M. Kassowitz, de formes frustrées des Français.

*
* *

A vrai dire, on pourrait étendre indéfiniment les formes de mongolisme si l'on n'exigeait pour ce diagnostic qu'un ou deux symptômes somatiques. Il y a beaucoup de sujets chez qui on retrouve, en plus ou moins

grand nombre, et avec plus ou moins de gravité, des signes somatiques de la série mongolienne, tels l'épicanthus, l'obliquité des yeux, les malformations de l'oreille, la brièveté anormale et l'incurvation de l'auriculaire. M. Orel fait la critique d'une pareille extension du mongolisme, en rappelant qu'on retrouve fréquemment de pareils stigmates dans des familles où ne s'observent pas de mongoliens. M. Turpin lui-même, à propos de la langue plicaturée et de l'incurvation de l'auriculaire, écrit (1) : « Pour que les faits que nous « venons d'exposer prennent toute leur signification, « il faudrait que nous connaissions la valeur relative « de chacun des éléments symptomatiques du mongo- « lisme ». Alors, chaque signe, même isolé, suffirait à caractériser une forme fruste du mongolisme. Mais lui-même se rend compte que la question est plus étiologique que clinique. Dans l'état actuel de la médecine, les stigmates somatiques isolés, puissent-ils entrer dans la série mongolienne, ne constituent pas des formes cliniques de mongolisme s'ils ne s'accompagnent pas de déficience mentale.

*
* *

Au contraire, toute déficience mentale, dont quelque signe somatique de mongolisme vient souligner la nature, appartient à la maladie de Langdon-Down, car : « c'est précisément cette liaison intime, cette association, qui constituent le caractère propre, individuel, « du mongolisme ». (M. Péhu).

Mais est-il besoin de parler d'une forme clinique spéciale parce qu'un mongolien est un imbécile au lieu d'être un idiot ? Tous les auteurs admettent que les langdondowniens ne sont pas forcément des idiots, et qu'il peut n'exister chez certains d'entre eux qu'une arriération simple. C'est ainsi que Shuttleworth écrivait en 1909 : « les particularités mentales varient avec « le degré du mongolisme qui peut être superficiel ou « profond. J'ai vu — ajoute-t-il — des cas caractérisés « par un peu de mongolisme et seulement quelques « stigmates physiques. Mais, dans tous, on constate

(1) Presse médicale, 25 juillet 1934.

« certaines caractéristiques mentales tels : retard général, manque d'originalité, mais esprit d'imitation remarquable, retard de langage, souvent un goût pour le rythme musical et habituellement un état d'esprit placide, quoique dans certains cas existe une sorte d'obstination qui ne cède qu'à une tactique pleine de tact, une tendance à faire des grimaces, avec contractions frontales, avancer et tirer la langue, strabisme passager ; des tics mimiques sont d'autres signes particuliers de leur action. » (Traduction de M. Péhu).

M. Cruchet, de son côté, a écrit : « quoi qu'on en ait dit, l'idiotie profonde n'est pas la seule observée ; on peut rencontrer aussi l'idiotie légère et les diverses formes de l'imbécillité ».

Ces données se retrouvent nettement dans l'expression du visage de mongoliens photographiés par Kasowitz en 1902 (page 40), Brudzinski, M. Comby en 1906 (page 213), Mlle Biehler, MM. Babonneix, Pfaundler.

Dans ces formes, malgré tout, le langage est très retardé et restera toujours rudimentaire, l'écholalie fréquente, l'attention insuffisante, la compréhension limitée, les acquisitions lentes, peu durables, bien que le sens de l'orientation permette aux mongoliens de retrouver avec exactitude les lieux qu'ils ont l'habitude de fréquenter. C'est surtout dans ces formes qu'on observe les mongoliens, agités, coléreux, en proie à des frayeurs subites. Bref, comme l'exprime M. Péhu : « ce n'est pas la nuit cérébrale profonde » ; aussi sont-ce les cas les plus justiciables d'une rééducation.

Physiquement, ces formes se caractérisent par une brachycéphalie légère, mais avec un faciès typique, à la peau craquelée, des extrémités courtes et pattues, des organes génitaux normalement conformés, et pas ou peu de malformations congénitales (cardiopathies, hernies...).

Nous ne saurions mieux terminer qu'en citant M. Péhu : « ..des formes mineures, atténuées, au double point de vue corporel et intellectuel. D'une part, les modifications viscérales y sont peu accusées ; d'au-

« tre part, la diminution intellectuelle n'y est pas complète, c'est de l'arriération et non de l'idiotie. Ces formes sont relativement fréquentes. Elles sont au mongolisme commun ce que l'arriération est aux encéphalopathies chroniques dûment caractérisées. Le moyen de les authentifier réside dans la notation des traits spéciaux du visage qui, eux, ne manquent point. L'épithète d'idiotie ne doit donc pas, obligatoirement, être ajoutée à la dénomination du mongolisme ».

2

C'est seulement pour être complet que nous mentionnons les variantes symptomatiques décrites par M. Bleyer :

1° L'élasticité étonnante de la peau de certains mongoliens, marquée surtout au niveau du cou et de la nuque. En ces régions, la peau est ample et molle, alors qu'ailleurs elle donne une sensation de plénitude.

2° Chez les filles, les grandes lèvres peuvent figurer, dit cet auteur, de petits coussinets arrondis formant une saillie très marquée de chaque côté de la vulve. Quant aux mamelons, très petits, ils peuvent dessiner de grands ronds sur une masse plate et sans aréole.

II

MONGOLISME FAMILIAL

1

LA QUESTION GÉNÉRALE DU MONGOLISME FAMILIAL

Nous voulons envisager ici le mongolisme familial d'une façon purement objective. Et si certaines observations que nous publierons dans ce chapitre ont une allure tendancieuse, au point de vue étiologique, c'est uniquement parce que nous avons voulu respecter la présentation de leur auteur. En effet, si d'emblée

« Mongolisme familial » évoque l'idée d'atavisme, nous verrons que Monsieur Van der Scheer lui, rapporte ses observations à sa théorie : « trouble amniogène » ; il est vrai que la plupart de ses cas se rapportent à une parenté du second degré. D'autre part, certains auteurs favorables à l'hérédité, admettent également un trouble amniotique, et pour eux, ce serait ce trouble amniotique qui serait transmis héréditairement (Ulrich).

* * *

La question de la réapparition du mongolisme dans une même famille a beaucoup retenu l'attention. Et si MM. Vogt et Peiper déclaraient que pareille éventualité ne se constatait jamais, la plupart des auteurs étaient d'accord du moins pour admettre que le mongolisme familial est rare. Et pourtant, dès 1876, avait déjà été publiée la première observation de mongolisme chez les jumeaux. En 1879 paraissait la première observation précise sur ce sujet. Mais, indépendamment des cas de mongolisme chez les jumeaux, tous deux mongoliens, dont nous parlerons, on connaît à l'heure actuelle un certain nombre d'observations de plusieurs mongoliens dans une même famille. C'est dire que l'opinion première a été révisée.

M. Hermann fut un des premiers auteurs, en 1917, à publier plusieurs cas de mongolisme dans une même famille. Puis Mlle M.-T. Macklin trouva 2.526 mongoliens dans 2.491 familles, soit seulement 30 familles où il y avait plus d'un mongolien frère et sœur. Ces trente familles se répartissent en : une famille qui eut 4 mongoliens, trois qui en eurent 3 et vingt-six familles qui eurent, chacune, 2 langdondowniens. De plus, elle trouva trois familles où les mongoliens étaient cousins germains et une où ils étaient issus de germains. Dans un de ces cas, une femme, ayant eu deux sœurs et un frère atteints de maladie de Langdon-Down, donna le jour à un mongolien. Ses pourcentages de mongolisme familial seraient d'un peu plus de 1 %. M. Orel, en 1926, publiait 21 observations de mongolisme familial, prises dans les écrits médicaux. Marchant sur la trace de M. Hermann, nous étudierons d'abord le

mongolisme familial vrai, c'est-à-dire les familles où il y a plus d'un mongolien, exclus les cas de gémellité.

Nous rattacherons à cette étude une observation très intéressante de M. Mende sur une famille dont 8 membres, en 3 générations, ont présenté un aspect de mongolien, sans en avoir l'arriération. MM. Mende et Herbst classent malgré tout ces huit sujets parmi les mongoliens. Cette famille présente, par ailleurs, deux autres particularités : la surdimutité congénitale qui a touché 15 membres en 4 générations, et des troubles de la pigmentation qui ont touché 10 membres en 2 générations. Nous envisagerons ensuite des faits déjà plus discutables quant à leur rapport avec le mongolisme familial ; l'observation de M. Mende aura servi de transition.

* * *

En fait, le mongolisme familial est rare : M. Shuttleworth, sur 350 cas de mongolisme, M. Goddart sur 322, M. Schlapp sur 500 cas, n'ont jamais observé plus d'un mongolien dans une même famille, M. Schwamberg, sur 500 idiots mongoliens de New-York, en trouve 2 dans une même famille. En puisant dans la bibliographie du mongolisme, nous sommes néanmoins arrivé à réunir plus de 49 familles dans lesquelles il y avait plus d'un mongolien. Il n'en reste pas moins vrai que ce sont là des faits exceptionnels eu égard à la fréquence du mongolisme. Sur ces 48 cas de mongolisme familial indiscutables, il y avait : 37 familles présentant des mongoliens de parenté plus ou moins éloignée, 11 familles où les mongoliens étaient jumeaux, et une famille, déjà mentionnée, où 8 membres présentaient un aspect mongolien sans arriération.

* * *

Pour compter les degrés de parenté nous adoptons la coutume française : partir du sujet sans le compter ; remonter, par les ascendants jusqu'à l'ancêtre commun compris et redescendre ensuite jusqu'au parent considéré, en le comptant. La paternité est ainsi une parenté au premier degré, la fraternité et la grande paternité des parentés au second degré, le cousinage germain une parenté au quatrième degré.

Auteurs	Année	Titre de l'ouvrage	Observations	Mongolien	Sexe non précisé	Mongolienne
I. - Parenté au second degré						
Spicer	1903	Archi. of Pédiat. page 393. Mongolian idiocy.		2	—	—
Dagenkolb	1906	Arch. f. d. Ges. Psych. 41 - 774.	Présente un cas d'ataxie familiale, avec idiotie mongolienne chez 2 frère et sœur. Chez la fille: nombreux signes de mongolisme. Mais chez le garçon, ces signes de mongolisme semblent très frustes. Nous ne rappelons cette obs. ici que parce qu'elle est souvent citée.			
Brudzinski	1907	Czasopismo Lekarskie, in b d z, N. 6. Raf. Monatschr. F. Kinderhkl 6 - 671 1908.		—	2	—
—	1907	Royal Albert Asylum, d'après Shuttleworth.		—	2	—
—	1908	Arch. Med. Enf. p. 521 Contribut. à l'étude du Mongolisme et du myxœdème infantile.	Apparition du mongolisme quelque temps après naiss. Parents nerveux. Peut-être est-ce l'une des deux de 1907 vue plus haut ?	1	—	1
Stevens	1915	J. A. M. A. 64-1636.	Syphilis paternelle nette. 1 enfant mort-né. 2 mongoliens : 8 ans, 6 ans, L. C. R. BW. + +	2	—	—

7	Van der Bogaert	1916	Amer. Journ. of. dis. of. Children, 11-66.	Le garçon mongolien était un jumeau. Il correspond à l'obs. 88 de nos cas de mongolisme chez les jumeaux.	1	—	1
8	Babonneix et Villette	1916	Arch. Med. Enf. p. 478-481.	Cf. obs. 149 de mongolisme et syphilis congénitale. Aînée ? Mélanie, Simone, Georgette K.	—	—	4
9	Hermann	1917	Arch. of Pédiat. 34-394. Chart. I.		—	—	2
10	V. der Scheer	1919	Nederlandsch tijdschr. v. Geneesk. I., 328.		1	—	2
11	V. der Scheer	1919	Nederlandsch tijdschr. v. Geneesk. I. 328.		—	—	2
12	—	—	Beitrag zur kenntnis der Mongoloiden missbildung	Doit être la même obs. que N. 11. Famille M. bien portante. 2 aînées mongoliennes. Mère jeune ayant eu une grande frayeur. 3 garçons sains	—	—	—
13	—	—	—	Famille E. 3 mongoliens, 2 garçons sains, 1 mort-né, 2 F. C., 1 mort-né en bas âge. Hérité alcoolique ou névropathique.	2	—	1
14	—	—	—	Famille St. 2 garçons mongoliens. Mère a des crises d'épilepsie.	2	—	—
15	—	—	—	V. de W. 2 garçons mongoliens, nés à 7 ans d'intervalle. Aucun autre renseignement.	2	—	—
16	—	—	—	V. D. 2 mongoliens. Aucun autre renseignement.	2	—	—
17	—	—	—	V. de M.	2	—	—

18	—	—	—	H.	2	—	—
19	Pardee	1920	J. A. M. A.	Famille intacte de tares héréditaires. Les 10e et 11e grossesses sont les mongoliens âgés de 4 et 7 ans.	2	—	—
20	Comby	1920	Dans son traité Maladies de l'Enfance, apud. Laguzet, page 85.	Nous n'avons pas trouvé ce cas dans la 6e édition de 1920.	—	—	—
21	Cozzolino	1921	Pédiatria, 29-49. Ref. Zeutralbl. f. d. Ges. Kinderhelk. 10 368.		1	—	1
22	Biehler	1922	Arch. Med. Enf. 25-81.		2	—	—
23	Husler	1922	Verhandbd, dtschr. ges. f. Kinderhelk in. Leipzic. 1922 (Vogel).		—	2	—
24	Ibrahim	1922	apud Orel 1926.		—	2	—
25	Lemaire	15-1 1924	Bull. Soc. Pédiat Paris.	cf. obs. n. 127 de mongolisme et syphilis congénitale.	1 mort à 15 mois	—	1
26	Glassburg	1924	J. A. M. A.	2 mongoliens identiques à ceux décrits par Pardee en 1920 (n. 19).	—	—	—
27	Scott	1924	The Atlantic Med. Jour Mongolian idiocy. Two cases in the same family. pages 841-843.	J. P., 2 ans 1/2. M. P., 8 mois.	—	2	—
28	Carrière	1924	apud Dop Thèse Paris 1924. Simple mention ainsi rédigée : « Plusieurs enfants atteints de la même affection dans une même famille : 2 ».		—	—	—

- 29 Rietscheld 1925 Lehrbuch der Kinderhelk, Lehmann, Munich, p. 85. — 2 —
- 30 Péhu et Gaté 1937 Soc. - Med. Hôp. 2 F. C., 4 mongoliens, nombre d'anormaux dans famille du père: 5 sœurs anormales, 2 frères choréïques, 2 cousins arriérés. Les parents des mongoliens contractèrent la syphilis après la naissance de ces idiots. 4 — —

II. - Parenté au troisième degré

- 31 Goddart Reviedeter Stanmbaum. Chart. 6 bei Une fille, son oncle, ses 2 tantes. 1 — 3
- 32 Lemaire janv. 1924 Bull. Soc. Pédiat, cf obs. 183 de mongolisme et syphilis congénitale. Mongolienne de 10 ans dont la tante est décédée à 16 ans de mongolisme. — — 2

III. - Parenté au quatrième degré

- 33 Pogorschelsky 1924 Monatschr. f. kinderhlk, 28-65. Grands-parents communs. 1 — 1
- 34 Chotzen 1925 Monatschr. f. kinderhlk. Grands-parents communs. 1 — 1
- 35 Borowski 1926 Apud Orel, 1926. Un cas de mongolisme chez deux cousins. — 2 —

IV. - Parenté au sixième degré

- 36 Hermann 1917 Archiv. of Pediatrics, 34-494. Chart. 7. Arrière grands-parents communs. 1 — 1

V. - Degré de parenté inconnu

- 37 Hermann 1926 Apud Orel 1926. Sans autre précision. — ? —

A ces cas, nous devons ajouter les 11 familles dans lesquelles apparurent 2 jumeaux mongoliens, se décomposant en : 5 familles où les 2 mongoliens furent des garçons ; 6 familles où les deux mongoliens furent des filles (cf. mongolisme chez les jumeaux).

3

En 1926, M. Mende publie l'observation dont nous avons parlé, très intéressante au point de vue hérédité familiale, sous le titre : A propos d'une famille de sourds-muets, présentant des signes de dégénérescence héréditaire avec aspect mongolien et dépigmentation partielle de la peau et des cheveux. Si nous la publions ici, c'est comme nous l'avons dit, d'une part, parce que M. Mende souligne « l'aspect mongolien » de 4 enfants, de leur père et de 3 des ses collatéraux, de leur grand-mère paternelle, et surtout, parce qu'à côté de l'aspect mongolien, se transmettent dans cette famille : 1° depuis un frère de l'arrière grand-père jusqu'à ces enfants et leurs cousins germains une surdi-mutité congénitale très fréquente ; 2° depuis leur père et nombre de ses collatéraux jusqu'à eux, une pigmentation de la peau et du système pileux très particulière, tant dans sa teinte que dans ses localisations. Mais, en fait, nous verrons qu'au point de vue mongolisme, ces quatre enfants n'ont que peu de signes d'arriération intellectuelle et que c'est essentiellement leur aspect physique qui frappe.

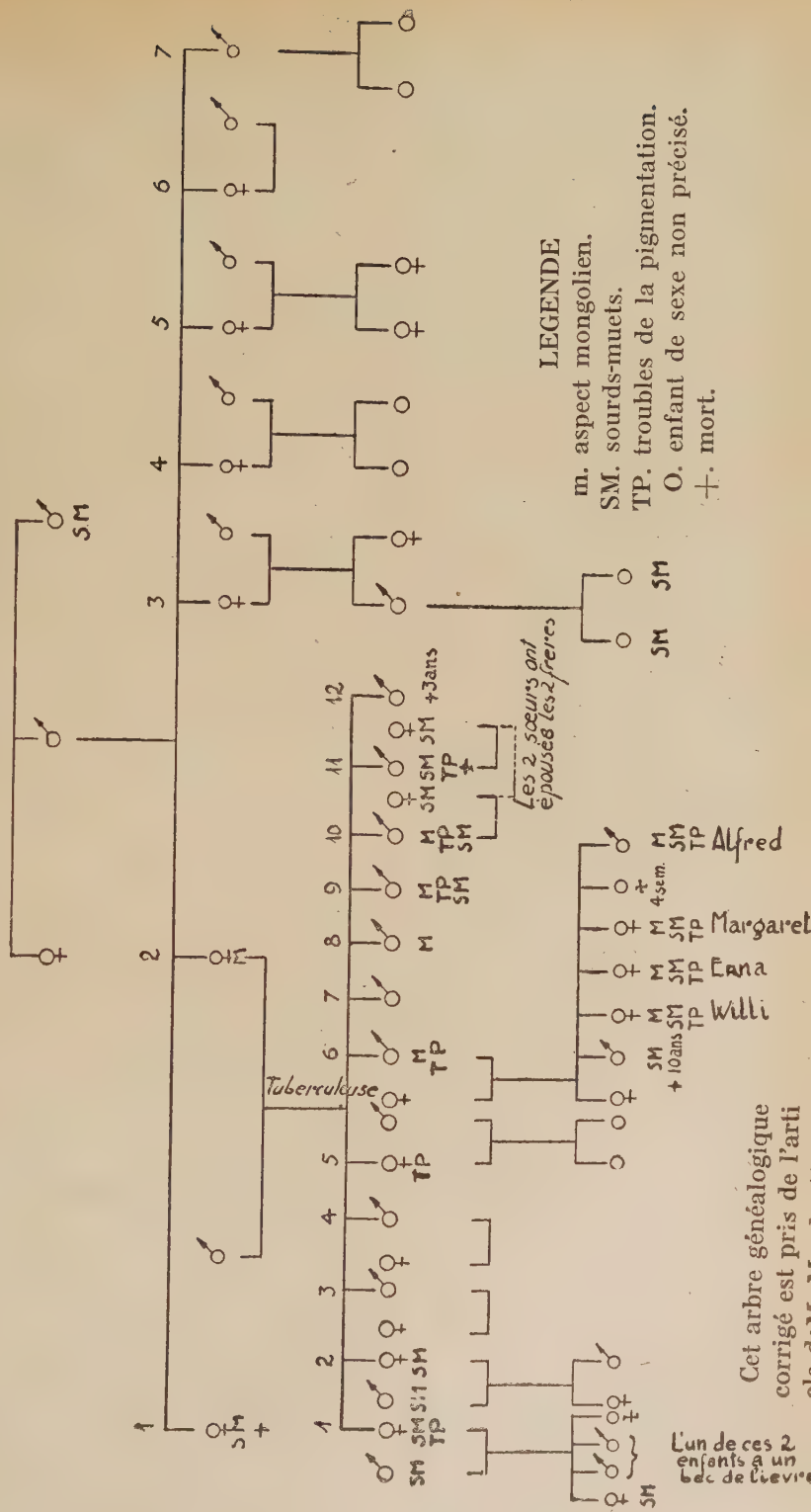
M. Mende pense qu'il s'agit dans cette famille de ces formes frustes de mongolisme si fréquemment décrites dans les bibliographies médicales. D'ailleurs, envisageant rapidement le diagnostic différentiel pour classer ces enfants dans une catégorie quelconque d'arriérés, il se voit obligé d'éliminer successivement : le crétinisme, l'imbécillité, l'hypothyroïdie (que rappelle seulement la formule sanguine des 4 enfants et quelques vagues signes chez Willi et Alfred), la tétanie, un trouble thymique. Certes, d'après ses recherches bibliographiques (Steurer, en particulier), il admet un rapport entre : la leucodermie partielle, la canitie du système

pileux et la surdi-mutité congénitale. Mais il n'en reste pas moins vrai que l'aspect mongolien demeure et n'entre dans aucune classe.

Ce diagnostic lui apparaît d'autant plus vraisemblable : 1° qu'à l'autopsie d'Alfred, on a retrouvé des corpuscules de Hassal, très augmentés de volume et calcifiés, dans le thymus, exactement comme dans un cas de mongolisme décrit par M. Vas ; 2° et que, dans le reste de la famille, si on retrouve fréquemment de la surdi-mutité et de la décoloration partielle de la peau et du système pileux, on note aussi très souvent des affections mentales et l'aspect mongolien. C'est d'ailleurs à ces mêmes conclusions que serait arrivé M. Oskar Herbst qui examina les enfants : peu de signes de dégénérescence crétinoïde mais aspect frappant de mongolisme. Enfin, il s'appuie sur le fait que quelques auteurs admettent une certaine relation entre le mongolisme et la surdi-mutité, tel M. Julius Citton qui publia l'observation d'un mongolien qui avait pour père un sourd-muet.

En tous cas, l'arbre généalogique décrit par M. Mende rappelle celui d'une famille hongroise, dans laquelle, pendant plusieurs générations, se retrouvèrent les mêmes anomalies : taches dépigmentées de la peau, mèches blanches au milieu du front. Nous allons successivement présenter l'arbre généalogique de la famille G. décrite par M. Mende, étudier en détail les observations des 4 enfants G., enfin, examiner minutieusement leurs antécédents héréditaires et leurs familles collatérales.

A remarquer que deux frères (dixième et onzième) du père des enfants considérés présentant l'un (m, SM, TP), l'autre (SM, TP), ont épousé les deux sœurs : sourdes-muettes elles aussi.



Cet arbre généalogique corrigé est pris de l'arti

L'un de ces 2 enfants a un bec de lièvre

Observations des quatre enfants G. et de leurs collatéraux.

Dans la présentation de ces observations nous ne respectons pas l'ordonnance de M. Mende ; ayant essentiellement en vue le mongolisme, nous grouperons ainsi les signes :

--I. Au point de vue Mongolisme : Signes physiques rappelant cette affection chez les enfants, et signes psychiques bien qu'ils ne rappellent pas l'arriération mongolienne mais semblent surtout liés à la surdi-mutité.

--II. Signes dystrophiques héréditaires : surdi-mutité, troubles de la pigmentation.

--III. Formule sanguine.

Enfin nous terminerons par un chapitre thérapeutique d'ensemble.

A part Alfred qui mourut à 5 ans, en janvier 1926, M. Mende examina pour la dernière fois les enfants qui nous occupent, le 5 mars 1926. Ils étaient alors âgés respectivement : Willi de 14 ans, Erna de 9 ans, Margareter de 7 ans.

..I. **Au point de vue mongolisme.** Les quatre enfants en présentaient les **signes physiques** : retard du développement statural et pondéral surtout marqué chez Willi et plus encore chez Alfred, crâne brachycéphale, faciès clownesque avec la rougeur circonscrite des joues et du menton, fentes oculaires étroites avec blépharite chronique, nez « en bouton » pour ainsi dire sans racine, persistance de poils lanugeux. Comme signes particuliers, Willi présentait un aplatissement de l'occiput, une ébauche d'épicanthus, un strabisme convergent, des yeux très écartés, une base du nez très élargie. les lobules de l'oreille adhérents, un retard marqué de la dentition. Erna, une pigmentation foncée de la région sacrée « qui rappelle la tache mongolienne comme elle apparaît dans le mongolisme », nous dit M. Mende (! ?). Margareter, une ébauche de bec de lièvre. Alfred, une langue volumineuse procidente, une voûte palatine ogivale, haute et étroite, une respiration bruyante.

Au point de vue psychique : les quatre enfants étaient de caractère doux et aimable, mais sujets à des sautes d'humeur. Willi, Erna, Margareter présentaient un certain degré d'arriération mentale peut-être plus marqué chez ces deux dernières. Quant à Alfred, encore bien jeune, il semblait d'intelligence normale.

II. — **Signes dégénératifs héréditaires** : Willi, Erna, Margareter et Alfred étaient atteints de **surdi-mutité congénitale** ; chez la seconde, l'appareil cochléaire ne réagissait pas au son, mais l'appareil vestibulaire était excitable, alors que ces deux appareils pour la troisième et le quatrième restaient inexcitables, même à l'eau glacée pour l'oreille droite de Margareter. **Pigmentation de la peau et des phanères** : Willi présentait, au dos des mains et à la face dorsale du pied droit, une peau

sombre tranchant sur le reste du corps dépigmenté. Un duvet lanugineux persistait sur la nuque, mais elle ne présentait pas de canitie des cheveux, bas implantés sur le front. Ce même duvet lanugineux se retrouvait encore sur la région coccygienne, sur les bras et sur les jambes. Pour Erna, la pigmentation foncée portait surtout sur les joues, la nuque, le sacrum et le tronc, contrastant avec l'aspect des bras ; ses cils, ses sourcils, et quelques mèches de ses cheveux étaient dépigmentés. La troisième enfant présentait des alternatives de plaques sombres et dépigmentées au niveau de la main et de l'avant-bras droits et du dos du pied gauche. Une canitie partielle atteignait les cils et les sourcils. Quant aux troubles pigmentaires présentes par Alfred, ils rappelaient ceux de Willi.

III. Formule Sanguine : Ces quatre enfants présentaient une éosinophilie légère et une lymphocytose relative. Ces quatre enfants correspondaient respectivement aux troisième, quatrième, cinquième et septième grossesses.

IV. — Au point de vue thérapeutique : Présument que ces enfants avaient des troubles endocriniens, on traita les trois derniers par des préparations endocriniennes surrénales totales, testicules, ovaires, thyroïde, mais sans résultat sur les troubles de l'intelligence, ni sur ceux de la pigmentation, ni sur ceux de la croissance. Seule la blépharite chronique céda, mais on peut se demander pour quelle part y fut la thérapeutique. Alfred mourut de pneumonie dans le courant de janvier 1926.

Le professeur Bush, de Berlin, qui fit l'autopsie, ne trouva que peu de modification des glandes endocrines, aucune anomalie décelable à la base du cerveau, mais une méningite purulente méta-pneumonique de la base. Quant aux organes de l'audition, ils ne devaient être examinés que plus tard, après préparation.

En somme, de cette famille de sept enfants, nous venons d'étudier les troisième, quatrième, cinquième et septième. Parmi les trois autres : (un, deux, six) nous trouvons un sourd-muet, mort à dix ans, qui ne présentait par ailleurs, au dire de la mère, ni aspect mongolien, ni trouble de dépigmentation. Un enfant mort à quatre semaines, sans qu'on ait de précision ni sur le sexe, ni sur les caractéristiques. Enfin, la première née de cette famille que M. Mende trouva normale.

L'arbre généalogique publié par M. Mende porte sur 47 membres de cette famille, dont trois pour la génération du bisaïeul paternel, sept pour la génération de l'aïeul paternel, 20 pour la troisième génération (c'est-à-dire : le père, ses onze frères et sœurs, ses huit cousins germains), 17 pour la quatrième génération, c'est-à-dire les sept enfants que nous venons d'étudier et leurs dix cousins germains. Les renseignements que publie M. Mende lui viennent de deux sources : Les dires de la grand-mère paternelle qui avoue des omissions possibles sur les antécédents au point de vue surdi-mutité, troubles de la pigmentation, maladies psychiques ; et ses observations personnelles, car

il put examiner la grand-mère paternelle, le père et six des sept enfants. La famille G. vit depuis plusieurs générations à Strausberg, près de Berlin. On ne retrouve ni origine ethnique d'une région crétinogène, ni consanguinité connue parmi ses membres ; pas de tares mentales, nerveuses ou alcooliques connues ; pas de syphilis chez les enfants examinés (tous ont eu plusieurs B. W. négatifs).

Rappelons que, pour la surdi-mutité, le premier cas connu remonte vraisemblablement à celui du père de l'arrière-grand-père paternel ; depuis, quatre autres cas ont été dépistés. Pour les troubles de la pigmentation, le premier cas connu remonte à l'aîné des enfants de la grand-mère maternelle (en tout 10 cas connus) ; pour l'aspect mongolien, c'est la grand-mère paternelle qui, la première, a frappé l'attention de M. Mende, (en tout 9 cas connus, dont le père de nos enfants).

De l'arbre généalogique de la famille G., que nous publions, de multiples inférences peuvent être tirées ; nous ne retiendrons que celles relatives aux huit frères et sœurs du père qui présentaient des particularités. Trois d'entre eux n'étaient atteints que d'une anomalie ; trois en présentaient deux ; deux présentaient les trois dystrophies de la famille : l'aspect mongolien, la surdi-mutité, les troubles de la pigmentation. De ces huit enfants, quatre contractèrent des mariages qui, au point de vue de **l'hérédité mendélienne**, présentent un intérêt considérable ; car, sourds-muets, ils épousent des sourds-muets ; ce sont les dixième et onzième frères qui épousent deux sœurs sourdes-muettes ; malheureusement, ils n'eurent pas d'enfants ; par contre, les deux sœurs aînées de la famille eurent une progéniture. La première, sourde-muette atteinte de dépigmentation partielle, mariée à un sourd-muet, a quatre enfants dont deux présentent une anomalie congénitale ; l'une est sourde-muette, l'autre a un bec de lièvre. Il ne semble pas douteux que dans cette famille l'aspect mongoloïde observé par M. Mende ne soit héréditaire, mais en l'absence de véritables arrières-mongoliennes et même de signes somatiques très nets de mongolisme, nous ne sommes pas sûr du tout que ce pseudo-mongolisme, mal caractérisé et semblant lié très singulièrement à de la surdi-mutité et à un déficit pigmentaire, soit à mettre au compte de la maladie de Langdon-Down.

*
*
*

Il serait intéressant, pour compléter ce chapitre, de retrouver des cas d'idiotie mongolienne chez des demi-frères ou des demi-sœurs. Mais les écrits médicaux n'en mentionnent aucune observation.

S'il est tout-à-fait rare de constater l'existence de deux arriérés du type mongolien dans une même fa-

mille, il est par contre assez fréquent de retrouver des tares d'hérédité dystrophique parmi les ascendants et les collatéraux, et comme la plupart de ces anomalies se retrouvent chez les mongoliens eux-mêmes, certains auteurs en font une « parenté morbide » à la maladie de Langdon-Down. C'est pourquoi nous les étudierons ici.

Certains allèguent les anomalies atteignant les frères et sœurs des mongoliens en faveur de la théorie de l'épuisement des géniteurs, d'autres, en faveur de la théorie de M. Van der Scheer. Quant aux anomalies atteignant le reste de la famille, certains les allèguent pour soutenir la théorie atavique, et d'autres, pour étayer la notion d'une diminution de potentiel des gamètes des procréateurs.

Pour notre part, en ce chapitre-ci, nous nous efforçons à l'objectivité la plus parfaite possible. Mais il importe de souligner, dès à présent, la difficulté des enquêtes, étant donné : 1° l'attitude défensive des familles devant l'interrogatoire ; 2° les allégations non vérifiables qu'apportera l'un des conjoints pour rejeter les tares sur la famille adverse ; 3° les contestations ainsi soulevées de la part de l'autre procréateur. Ces difficultés sont d'autant plus grandes que l'idiot mongolien a un caractère facile ; partant, les proches seront d'autant plus réticents dans leurs aveux que les enfants ne les importunent pas suffisamment pour qu'ils compromettent leur famille. Peut-être aussi ce caractère docile du mongolien amène-t-il nombre de parents, dont les familles présentent des tares, à soustraire le langdondownien lui-même au contrôle médical.

*
* *

Bien que nous ayons nettement exprimé notre intention de détacher le mongolisme chez les jumeaux en un chapitre d'ensemble, nous étudierons cependant ici, uniquement les particularités familiales dans deux observations que M. Orel publia en 1926 sur deux jumeaux issus de grossesses bivitellines, dont un seul est entaché de mongolisme. Ceci pour illustrer ce que nous voulons entendre par anomalie physique et men-

tale dans les familles de mongoliens ; anomalies, répétons-le, qui se rencontrent chez le mongolien lui-même. En fait, de l'étude des arbres généalogiques de ces deux familles découlent la plupart des particularités à retenir pour eux et pour leurs antécédents familiaux et collatéraux.

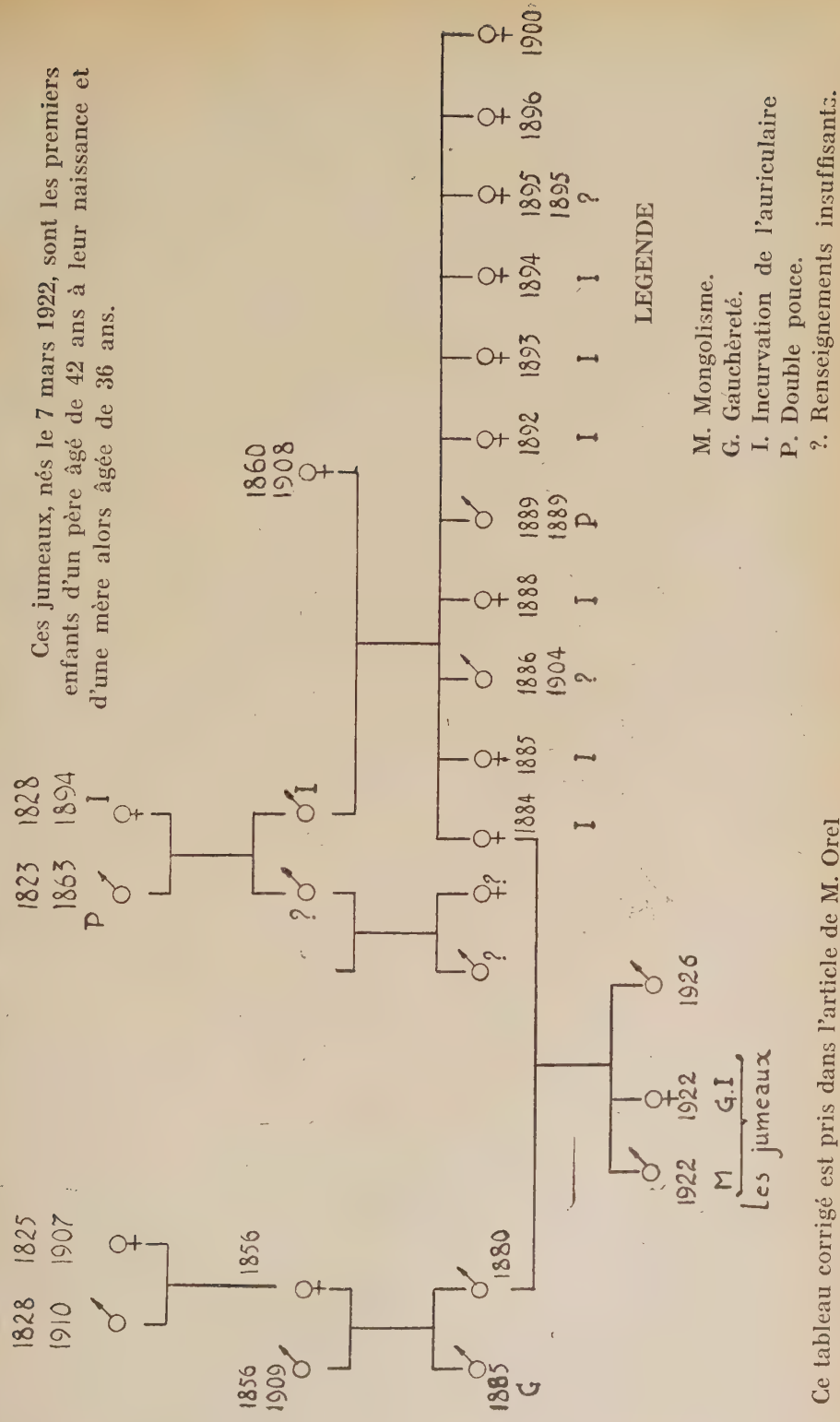
Rappelons cependant qu'aussi bien Walter B. que Catherine Be. sont des mongoliens typiques. Ni dans l'une, ni dans l'autre observation, on n'a retrouvé, entre les parents, des liens de consanguinité, ni dans leur famille d'autres cas connus de gémealité ou d'arriération, ni aucune autre tare héréditaire. La mère de Lotte et Walter (observation 54) est nerveuse depuis quelques années. Celle de Catherine et Anna (observation 75) est grosse depuis trois ans et présente un petit goître. Mais, fait beaucoup plus intéressant, elle présente une baisse progressive de la vue des deux yeux datant de la dernière grossesse (précisément celle de la mongolienne) avec cataracte lentement évolutive de l'œil gauche. Nous ne saurions trop insister sur ce dernier point, joint au fait que le quatrième enfant de cette femme a été opéré à 14 ans d'une cataracte, surtout après ce que nous avons dit à l'étude clinique du mongolisme sur les malformations oculaires.

Les malformations les plus graves se trouvent, dans ces deux cas de mongolisme, du côté de la famille maternelle.

Dans le premier cas, les trois particularités, à savoir : le double pouce, l'incurvation du petit doigt et la gauchèreté ont nettement leur origine héréditaire distincte. La situation du mongolien sur l'arbre généalogique n'indique rien quant à la liaison du mongolisme avec l'une de ces particularités, plutôt qu'avec telle autre ; mais elle peut s'accorder avec la notion d'une liaison héréditaire avec l'incurvation de l'auriculaire, si cette notion a des états par ailleurs.

Dans le second cas, le palatoschisis est isolé ; mais les deux cas de cataracte sont tout proches du mongolien ; or, ils rappellent un caractère clinique du mongolisme lui-même.

Arbre généalogique de la famille de Lotte et Walter B.

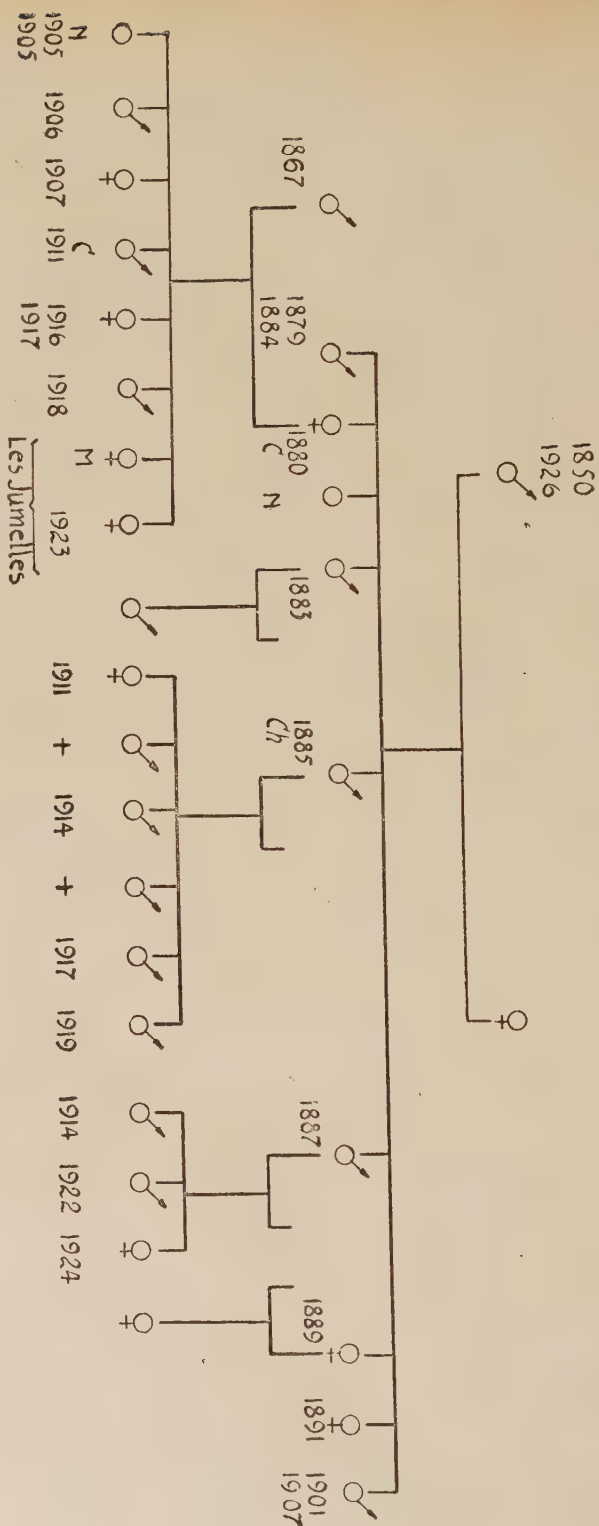


Ce tableau corrigé est pris dans l'article de M. Orel de 1926 (page 450).

Arbre généalogique de la famille de Catherine et Anna Be.

Ces jumelles, nées le 26 juin 1923, sont les sept et huitième et derniers enfants d'un père âgé de 56 ans à leur naissance, et d'une mère alors âgée de 43 ans.

Catherine, mongolienne, présentait de plus de grosses malformations congénitales du cœur, et mourut à deux mois d'une affection pulmonaire aigüe.



Ce tableau corrigé est extrait de l'article de M. Orel
(pages 14 à 21).

LEGENDE

semblable à la précédente et de plus :

C. Cataracte.

Ch. palatoschisis.

+. mortinatalité sans précision de l'âge exact.

N. Mortinatalité sans précision du sexe.

* * *

M. Schulz a étudié avec soin toutes les malformations les plus diverses qui peuvent atteindre une famille tant au point de vue corporel que mental ; il étudie jusqu'au sixième degré la famille du sujet considéré. Or il est arrivé à trouver dans les familles de ces mongoliens, 0,09 % de becs de lièvre et de gueules de loup et 0,4 % de polydactylie et de syndactylie. Ces malformations n'ont vraisemblablement aucun rapport avec l'idiotie mongolienne et le mongolien considéré. Elle ne se retrouvent d'ailleurs pas plus dans la parenté proche que dans la parenté éloignée.

Pour les anomalies mentales, M. Schulz envisage cinq classes différentes d'arriérés : 1. les mongoliens 2. parmi les non mongoliens a) les idiots, b) les imbéciles, c) les débiles, d) les mal doués,

Or, voici, par ordre décroissant, ses résultats :

Dans la proche parenté : On trouve, pour les mal doués, 68 cas d'arriérés ; pour les imbéciles, 21 cas ; pour les débiles, 14 cas ; pour les idiots, 7 cas ; pour les mongoliens, 2 cas.

Pour la parenté éloignée : Il n'a pas pu analyser les familles des mal doués, mais on trouve pour les imbéciles 15 cas d'arriération ; pour les débiles, 7 cas ; pour les idiots, 3 cas ; pour les mongoliens, 3 cas.

En somme, les familles des mongoliens sont celles qui présentent le moins grand nombre de cas d'arriérés par rapport aux familles des autres arriérés. Et ces chiffres parlent d'autant plus que le matériel de M. Schulz était plus important pour les langdondowniens : 80 cas, que pour les non-mongoliens où son étude a porté sur 10 idiots, 36 imbéciles, 21 débiles et 68 mal doués.

Enfin, M. Schulz rapporte que M. Szondi lui a fait remarquer qu'il avait observé de nombreux mongoliens parmi la parenté de malades atteints d'encéphalite. Nombreux sont les auteurs qui ont remarqué la fréquence des anomalies somatiques et psychiques dans les familles de leurs patients. Mais, à notre connaissance, seuls, avec M. Schulz, MM. Turpin et Caratzali ont minutieusement poussé cette enquête. Dans l'ascendan-

ce directe des quarante mongoliens qu'ils ont observés, MM. Turpin et Caratzali ont décelé 12 cas d'anomalie psychique sur 38 mères, 2 cas de débilité mentale, 1 cas de troubles confusionnels avec impulsions, fuites, 1 cas d'amnésie et de céphalée, 2 cas de psychasthénie, 6 cas de psychose puerpérale, 3 cas seulement chez les pères, dont 2 de débilité mentale et 1 de psychasthénie.

Dans ce même matériel, MM. Turpin et Caratzali ont décelé des anomalies physiques. Chez les mères, par l'interrogatoire, ils apprirent que trois de ces femmes avaient présenté des troubles de croissance et du chétivisme, une fois du strabisme congénital et seulement dans 2 cas un des signes physiques les plus fréquents dans les familles de mongoliens, la langue plicaturée. Chez les pères : les quatre dystrophies observées sont de la série mongolienne ; un cas de micromélie avec syndactylie du même côté et 3 cas de langue plicaturée. Dans la parenté plus éloignée, MM. Turpin et Caratzali ont trouvé, du côté maternel, un cas de paralysie de nature indéterminée ; un des collatéraux des ascendants était atteint de deux anomalies congénitales, surdité et nystagmus ; une femme avait un enfant atteint d'une monstruosité (?) ; une autre avait un fils avec pied-bot ; quatre familles parmi les collatéraux maternels avaient une polyléthalité importante ; une femme atteinte de strabisme ; un homme atteint d'arriération mentale et de convulsions ; une femme atteinte de convulsions. Du côté paternel, nous trouvons : 1) côté maternel du père : un cas de paralysie de nature indéterminée, un cas de cancer, un cas de psychopathie ; 2) côté paternel du père : un cas de cancer gastrique, un cas de psychose sénile, un cas de psychopathie. Deux femmes parmi les collatéraux paternels sont atteintes, l'une d'arriération mentale, l'autre de folie puerpérale et, dans ce même groupe, se trouvent quatre familles où la polyléthalité pèse lourdement. Trois descendants paternels, demi-frères de mongoliens, présentent d'un premier lit, un homme de 35 ans qui eut un important retard de la parole et un garçon décédé en bas âge de méningite (?) dont un autre frère serait bien portant ; d'un second lit, un seul en-

fant sur lequel MM. Turpin et Caratzali ne purent obtenir de renseignements ; il est regrettable que les demi-frères de père ou de mère des mongoliens ne soient pas plus nombreux.

*
* *

Pour en terminer avec cette enquête, il nous reste à analyser les anomalies physiques et mentales chez les collatéraux directs des idiots mongoliens. Les statistiques à ce sujet sont assez confuses. Pourtant, il semble bien que, chez les frères et sœurs des mongoliens, les troubles du développement somatique et neuropsychique sont relativement fréquents, d'autant qu'ils atteignent parfois plusieurs enfants d'une même famille.

M. Schulz, sur 80 mongoliens observés, en trouve 5 qui avaient dans leur famille des parents présentant des signes de la série mongolienne. M. Orel, mis à part les deux cas cités, trouve parmi les 256 frères et sœurs des 86 mongoliens qu'il a vu, 65 enfants présentant des anomalies telles qu'incurvation de l'auriculaire, double pouce, etc., ou faiblesse d'esprit, épilepsie, etc.

M. Van der Scheer, pour cette analyse, s'est borné à adresser à la famille ou au médecin de ses malades un questionnaire écrit. Sur 259 cas, il obtint 25 réponses positives. Ces 25 familles eurent un total de 255 grossesses dont 53 avortements et mort-nés, 202 enfants vivants, parmi lesquels 25 mongoliens et 31 enfants présentant une anomalie somatique des types déjà rencontrés.

Or, cette statistique, 25 sur 259 familles, est relativement importante si on a soin de remarquer les critiques que soulève le mode d'exploration : réticence volontaire des parents, tendance de ces derniers à trouver leurs enfants normaux, difficulté pour eux de dépister certaines anomalies ; et, effectivement, dans les deux cas où M. Van der Scheer vérifia les réponses, il remarqua que les parents ne tenaient pas compte des malformations légères. Par contre, M. Van der Scheer ne trouva que très peu d'anomalies psychiques ; or, nous avons déjà dit que, pour cet auteur, il n'existe, il ne peut exister aucun rapport entre l'idio-

tie mongolienne et les autres classes d'arriération. Si un enfant avait dû être idiot, il aurait été mongolien, de l'avis de Monsieur Van der Scheer. Mais pourtant il avoue que sur ses 338 cas de mongolisme, il retrouva 12 familles où il existait une autre forme d'arriération, d'origine syphilitique, tuberculeuse ou alcoolique. Or d'après ses déductions comparatives, ce n'est pas 12, mais au moins 62 familles que M. Van der Scheer aurait dû trouver si l'idiotie mongolienne avait relevé d'une forme d'arriération non spécifique.

*
*
*

Sur 123 collatéraux d'enfants atteints de mongolisme, MM. Turpin et Caratzali ont noté un certain nombre d'anomalies : 1° 15 cas de troubles de croissance somatique : 3 cas de débilité congénitale, 3 cas d'athrepsie développée chez les enfants au sein dans la même famille, 7 cas d'hypotrophie, 2 cas d'hypothrepsie; 2° 6 cas de troubles dystrophiques: 1 cas d'imperforation anale, 2 cas d'hypermétropie, 1 cas de micromélie unilatérale avec pied-bot du même côté, 1 cas de bec-de-lièvre et un de cryptorchidie ; par ailleurs, un autre cas de bec-de-lièvre, chez un mongolien, ce qui représente un pourcentage de $1,5 \pm 1,1$ de cette malformation pour les langdondowniens et leurs collatéraux, alors qu'en France on ne retrouve cette malformation qu'une seule fois sur 980 enfants. Surtout, $5,4 \pm 2,3$ % de langues plicaturées alors que normalement on n'en trouve que 1,3 %.

Ils retrouvèrent des troubles du développement neuro-psychique dans 7 cas, 3 enfants ont eu un retard dans la fonction du langage, 2 furent incontestablement des arriérés intellectuels, 2 eurent dans la première enfance des épisodes convulsifs de nature indéterminée.

De l'analyse que nous avons faite des observations de mongolisme chez les jumeaux, ne ressortent que les deux observations de M. Orel que nous avons étudiées précédemment sur ce sujet, et l'observation 101 : le frère cadet, Marcel, des jumeaux H., observé par M. Blechmann, présente à 5 ans des bosses

frontales un peu saillantes ; une dépression de la racine du nez, des oreilles grandes et décollées avec lobule petit non adhérent et léger écartement de la ligne blanche, sans hernie. L'enfant est d'une intelligence un peu au-dessous de la moyenne de son âge, il est doux et affectueux.

Est-ce à dire que les auteurs qui publièrent les observations de mongolisme chez les jumeaux ne trouvèrent aucune anomalie chez les frères et sœurs, ou oublièrent volontairement ou non de les mentionner alors qu'ils les étudièrent à fond chez le mongolien ?

5

Les arguments étiologiques qui nous sont apparus dans cette analyse trouveront leur place aux divers chapitres pour lesquels ils militent. Nous ne voulons ici que poser les inférences générales qui ressortent du polymongolisme familial et des morbidités chez les parents des mongoliens. Il est en effet incontestable qu'il existe un polymongolisme familial, et d'autre part, que les frères et sœurs des mongoliens sont souvent marqués, soit par les avortements, soit par l'accouchement prématuré, soit par la mortinatalité, ou présentent des malformations somatiques de la série mongolienne et parfois de l'arriération. Leurs parents, outre les accidents de conception que nous venons de voir, sont souvent porteurs d'anomalies corporelles que l'on retrouve encore chez leurs propres ascendants et leurs collatéraux.

Une première induction générale s'impose : l'erreur dans laquelle sont tombés les auteurs qui jusqu'ici ont considéré que le mongolien constituait, dans une famille, un « accident » ; que c'était la seule maternité qui s'accompagnât d'une tare, et que les enfants nés avant et après étaient sains.

* * *

Nous avons réuni 49 observations de mongolisme familial, se classant ainsi : mongolisme chez les jumeaux univitellins (11 familles de 2 langdondowniens cha-

que), polymongolisme familial en dehors des gémellités (37 familles) ; observation de Monsieur Mende : (1 famille).

Mais il nous semble normal d'éliminer de la discussion : les onze paires de jumeaux mongoliens ; l'obs. 37 de M. Hermann, sans précision ; l'obs. 26 qui semble répéter celle de M. Pardee (N° 19) ; l'obs. 2 de Dagenkolb qui représente peut-être une erreur de diagnostic ; les deux obs. 20 et 28, que nous n'avons qu'insuffisamment étudiées ; l'obs. 12 de M. Van der Scheer qui doit être la répétition du N° 11 ; l'obs. de M. Mende qui ne semble pas faire partie du cadre de la question.

Il ne nous reste donc que 31 observations à étudier, se répartissant en 25 cas de parenté au second degré (auxquels il serait légitime d'ajouter les onze jumeaux univitellins mongoliens), deux cas de parenté au troisième degré ; trois cas de parenté au quatrième degré ; un cas de parenté au sixième degré.

Ces 31 observations donnent un total de 70 mongoliens se répartissant en :

	Totalité des cas	VI ^e degré	IV ^e degré	III ^e degré	II ^e degré	Rappel pour les Univitellins (II ^e degré)
Garçons	33	1	2	1	29	10
Filles..	23	1	2	5	15	12
Sexe non précisé	14	—	2	—	12	—
Total ..	70	2	6	6	56	

70

De ce tableau, il résulte indiscutablement, que l'on tienne compte ou non des jumeaux univitellins, qu'il y a plus de mongoliens, 33 ou 43, que de langdondowniennes, 23 ou 35, dans le mongolisme familial, si l'on accepte d'éliminer les 14 mongoliens dont on ignore le sexe. Toujours en tenant compte de cette réserve, le déséquilibre garçons-filles s'accroît en allant de la parenté éloignée à la proche parenté : VI^e, IV^e degré, parfait équilibre ; III^e degré, déséquilibre en faveur d'un plus grand nombre de filles ; mais, au second degré, il est manifestement éclatant qu'il y a plus de garçons atteints d'idiotie mongolienne que de filles langdondowniennes, même si on ajoute aux cas considérés le rappel des grossesses univitellines favorables aux mongoliennes : 29 ou 39 garçons contre 15 ou 27 filles.

Que devons-nous conclure de cette opposition nette entre le pourcentage des sexes de mongoliens parents au deuxième degré, selon qu'il s'agit de simples frère et sœur ou de jumeaux ? Serait-ce que les 12 cas où le sexe n'est pas précisé ressortissent en totalité ou en majeure partie au cadre des filles ? Ou est-ce là un argument en faveur d'une altération du potentiel germinatif des gamètes des procréateurs, ainsi que nous le discuterons plus loin ?

*
**

Dans ce chapitre des malformations somatiques et psychiques dans les familles à mongoliens, que nous avons annexé au mongolisme familial par besoin d'unité, nous remarquons un ensemble de faits très disparates et d'inégale importance, les uns semblant nettement apparentés au mongolisme, les autres moins explicites.

Pour donner toute leur signification à nos inférences, nous regrettons, comme nombre d'auteurs, de ne pas avoir de chiffres de base portant sur une population totale et sur les autres classes d'arriérés pour comparer les rapports : malformations dans les familles de mongoliens, dans les familles d'autre ordre d'arriération, dans les familles témoins ; et cela non seulement au point de vue somatique, mais encore psychique. Dans ce dernier ordre d'idées, nous n'avons que les chiffres de M. Van der Scheer que nous reverrons ; pour les malformations corporelles, que ceux de M. Martin sur la population munichoise de moins de vingt ans : cet auteur aurait trouvé 6 % d'épicanthus. Encore, si nous savons que les chiffres de M. Van der Scheer ne portent pas sur une population témoin, ne savons-nous pas si les constatations de M. Martin ne portent pas sur des familles ne présentant aucune autre malformation, en particulier n'ayant aucun cas de mongolisme.

Il serait également intéressant d'avoir des statistiques de base pour comparer, dans une population moyenne, les rapports du nombre de cas de mongolisme, d'arriérés et le nombre de mongoliens dans les familles d'arriérés en général. Mais les difficultés que nous entrevoyons, pour découvrir les troubles du développement somatique et psychique dans les familles de mongo-

liens, seraient encore bien plus marquées pour les dépister dans les autres familles qui se montreraient encore plus hostiles à pareille enquête.

Quoiqu'il en soit, il semble se dégager nettement de l'étude que nous avons faite sur les « parentés morbides » dans les familles de mongoliens, une fréquence importante de ces anomalies ; aussi bien dans la proche parenté que dans la parenté éloignée du mongolien, aussi bien dans la famille du père que dans celle de la mère du langdondownien, et peut-être encore plus dans ses collatéraux. Dans cette dernière catégorie, en effet, nombre de frères et sœurs ne sont pas nés viables (soit que la grossesse fut écourtée, soit qu'ils moururent en bas-âge) ; parmi les autres, nombreux sont ceux qui naquirent avant terme, moururent jeunes, ou encore présentèrent une ou plusieurs dystrophies congénitales et plus rarement un certain degré d'arriération mentale. Ces faits prouvent que sur ces familles pèsent lourdement un facteur ou de nombreux phénomènes morbides. Or, si tous les auteurs se trouvent pour ainsi dire d'accord pour attribuer une valeur de relation entre le mongolisme et les anomalies physiques dans leurs parentés, les uns dans le domaine de l'atavisme, les autres avec M. Van der Scheer, (qui n'étudia ces manifestations que chez les collatéraux des mongoliens) pour montrer qu'un trouble amniotique est à la base de toutes ces malformations congénitales, le problème devient plus complexe et plus discuté pour les tares mentales dans les familles de mongoliens. M. Van der Scheer affirme que dans ces familles il est rare de trouver d'autres enfants atteints d'arriération intellectuelle et, s'il en existe, ce sont le plus souvent des mongoliens ; pour lui, les autres tares psychiques n'auraient que la valeur d'une coïncidence. Il le prouve en étudiant, comparativement, 79 familles à mongoliens et 76 familles à idiots d'autre nature que le langdondownisme. Il trouve respectivement 2 et 14 de ces familles qui eurent plusieurs faibles d'esprit ; 3 et 21 arriérés dans ces familles. En somme, 2/79^e et 3/79^e pour les familles de mongoliens, contre 14/76^e et 21/76^e pour les autres ; ce sont les mêmes conclusions qui découlent des enquêtes

plus larges faites par M. Schulz (malgré les conclusions de M. Schulz lui-même), car il est à remarquer que M. Van der Scheer s'est, là encore, exclusivement cantonné dans une étude ne portant que sur les collatéraux du mongolien.

D'autres auteurs, tel M. Schulz, ont par contre l'impression qu'il y a plus d'arriérés de tous ordres dans les familles à mongoliens que dans celles à idiotie d'autre nature, mais avec deux notes restrictives : les tares s'observent : 1° aussi bien dans la parenté éloignée que dans la proche parenté ; 2° aussi bien dans la famille du père que dans celle de la mère ; et c'est seulement parce que les mères se prêtent mieux à l'enquête que les cas d'arriération semblent plus fréquents dans leurs familles.

* *

De l'ensemble de ce chapitre « Mongolisme Familial » nous voulons conclure que le mongolisme, pour être rare, n'est pas un accident isolé dans une famille ; et qu'il n'exclut pas la possibilité d'anomalies corporelles et psychiques éventuellement plus fréquentes dans les familles à mongoliens que dans les familles-témoins.

Mais nos connaissances sont encore trop imprécises sur ce sujet pour affirmer que cette fréquence est réellement plus grande et qu'elle ne dépend pas d'une coïncidence fortuite, d'ordre biologique ou autre, qui nous échappe.

Peut-être cet ensemble permet-il de terminer par un conseil pratique : dans les familles où les anomalies somatiques et les troubles du développement psychique sont fréquents, il serait peut-être sage de conseiller aux mères de ne plus concevoir après 35-38 ans, car, nous le verrons, plus les mères avancent en âge, et plus elles ont de chances de procréer un mongolien.

III

MONGOLISME CHEZ LES JUMEAUX

I

L'étude du mongolisme chez les jumeaux présente un

intérêt considérable, comme le prouve la curiosité qu'il a suscitée chez un nombre imposant d'observateurs dont les travaux ne se comptent plus. Et cependant, il s'agit là de formes rares du mongolisme : Norvig affirme n'en avoir jamais vu un cas ; Monrad, en dix ans, observa 46 mongoliens sans jamais rencontrer de jumeaux ; H. H. Goddard, sur 322 idiots mongoliens étudiés à New-York, n'observa jamais de jumeaux. Comme nous le verrons, le mongolisme chez les jumeaux se présente sous deux aspects : dans la plupart des cas, un seul enfant est mongolien. Ce sont des cas de ce genre qu'ont publié successivement MM. Van der Bogert, Schwanberg, Haynes, Weigall, Comby, Halbertsma, Mac-Lean, Clay. Ils relèvent exclusivement, nous semble-t-il, de grossesses bivitellines. Plus rarement, au point que Schwanberg, sur 500 mongoliens de New-York, ne rencontre qu'une famille de ce genre, les deux enfants sont mongoliens ; c'est le fait, comme tendent à le démontrer nos inférences, des grossesses univitellines. Ces derniers cas relèvent du mongolisme familial ; mais, pour ne pas scinder le problème du mongolisme chez les jumeaux, nous les étudierons dans ce chapitre d'ensemble.

Sans vouloir nous étendre sur l'historique du mongolisme chez les jumeaux, nous rappellerons quelques dates soulignant l'intérêt que, d'emblée, y virent les auteurs. En 1876, une dizaine d'années après que Langdon-Down eut individualisé l'arriération mongolienne, Fraser et Mitchell mentionnèrent le premier cas de mongolisme chez les jumeaux, sans apporter plus de précision, sans même noter le sexe des enfants. Ce n'est qu'en 1899 qu'une observation plus précise fut apportée par Neumann : un garçon mongolien dont la sœur jumelle est normale. Suivent alors des observations de plus en plus complètes, entre autres celle de De Bruin en 1902, qui publie le cas de deux jumeaux mongoliens dont l'un est, de plus, atteint d'anémie splénique.

En somme, moins de 50 ans après l'observation princeps, sont dégagés les divers genres de mongolisme chez les jumeaux, qu'il pourra nous être donné d'observer : jumeaux de sexe semblable ou différent, dont un seul

est mongolien ; jumeaux de même sexe, atteints tous les deux de langdondownisme. Il est intéressant de signaler déjà ici le cas de Lapage qui observa en 1933, un mongolien dont le jumeau était achondroplase. Sans vouloir rappeler le nom de tous les auteurs qui relatèrent des cas de mongolisme chez les jumeaux, signalons encore Mme Hjorth, MM. Mac Kee, J. Wood, Shuttleworth, Hultgreen.

En puisant dans la bibliographie du mongolisme, nous sommes arrivé à réunir plus de 80 cas de langdondownisme chez les jumeaux, répartis sur 80 familles environ, ce qui est une assez belle proportion.

* * *

En clinique, l'étude du mongolisme chez les jumeaux est dominée par le problème de l'univitellinité ou de la bivitellinité des grossesses. Nous allons rapidement rappeler les caractères qui différencient ces grossesses, puis nous classerons en divers tableaux synoptiques les nombreuses observations de mongolisme chez les jumeaux que nous avons pu recueillir dans les écrits médicaux. Enfin, nous étudierons plus particulièrement les points qui méritent d'être soulignés dans ces observations, avant que de conclure sur les faits à retenir de cette étude qui viendront corroborer nos arguments étiologiques.

Caractères différentiels de l'univitellinité ou de la bivitellinité

JUMEAUX UNIVITELLINS		JUMEAUX BIVITELLINS	
		CARACTERISTIQUES	
		I. — Caractères obstétricaux	
Unique	}	1 Placenta	Un pour ch. enfant do do
		2 Chorion	
		3 Amnios	
Dist., parfois com.			
		II. — Caractères cliniques	
Le même	1	Sexe	Sexe différent sûrement bivitelline, mais parfois de même sexe.
Identité	2	Empreintes digitales	
Identité	3	Groupe sanguin	
La même	4	Physionomie	Ressemblance mais non similitude.
La même	5	Caractère en général.....	
Parfaite	6	Similitude	

Rappelons que les grossesses univitellines sont d'ordre pathologique ou tout au moins tératologique, tandis que les grossesses bivitellines sont l'expression d'un phénomène physiologique et relèvent d'un facteur héréditaire imprimé dans le germe.

Ces deux notions seront d'une grande utilité pour les inférences étiologiques que nous pourrons tirer du mongolisme chez les jumeaux.

*
**

Nous allons résumer dans nos tableaux synoptiques les observations de mongolisme chez les jumeaux que nous avons recueillies dans les écrits médicaux.

Dans un premier groupe, nous classerons les :

I. — Cas où un seul jumeau est mongolien, en subdivisant ce groupe en :

1. - Jumeaux issus d'une grossesse bivitelline certaine :

A) jumeaux de sexe différent,

B) jumeaux de même sexe.

2. - Jumeaux dont on ignore la vitellinité : et qui sont par les faits du hasard (?), de même sexe.

Dans un second groupe, nous réunirons les :

II. — Cas où les deux jumeaux sont mongoliens, avec la subdivision suivante :

1. - Univitellinité certaine (les jumeaux sont de même sexe).

2. - Vitellinité ignorée, mais jumeaux de même sexe.

Enfin, dans un troisième groupe, nous assemblerons les :

III. — Faits imprécis.

Sans tirer dès à présent des conclusions sur cette classification, nous soulignerons que nous commençons l'étude des groupes I et II par les tableaux qui englobent le plus de cas ; c'est-à-dire :

groupe I, tableau 1, par les jumeaux issus d'une grossesse bivitelline,

groupe II, tableau 1, par les jumeaux issus d'une grossesse univitelline.

Soulignons aussi que s'il peut sembler logique, à priori, de rattacher :

le tableau 2 du groupe I au tableau B de ce groupe I ;
le tableau 2 du groupe II au tableau 1 de ce groupe II ;
la rigueur scientifique, nous le verrons page 119, nous
oblige à conserver ces cadres.

Dans tous ces tableaux nous avons suivi l'ordre chrono-
logique de la présentation des observations par leurs
auteurs, avec une seule exception : la réunion des cas
d'un même auteur.

Dans les tableaux qui vont suivre : G représentera un
garçon normal ; M. un mongolien ; F. une fille norma-
le ; L. une mongolienne.

I. Un seul enfant mongolien

1. GROSSESSES BIVITELLINES CERTAINES

A. Jumeaux de sexe différent

Nombre d'observ.	No de l'observ.	Auteurs	Année	Titre de l'ouvrage	Observations	Garçons	Filles
1	38	Neumann	1899	Berlin Klin Wo- chenschr. page 210.		M	F
2	39	Wood	1909	Australian Med. Congress.	probablement	G	L
3	40	Shuttleworth	1909	British Med. Journ. le même cas 2-661.		G	L
4	41	Hultgreen	1915	Nordisk. Méd. Ar- kiv.		M	F
5	42	Cassel	1917	Berlin Klin. Wo- chenschr.		M	F
6	43	d°	d°	d°		G	L
7	44	Comby	1917	Arch. Med. Enfants		G	L
8	45	d°	d°	d°		M	F
9	46	Schwanberg et Haynes	1919	Arch. of Neurolog. and Psych. 1-717.		M	F
10	47	Mac-Lean	1922	J. A. M. A. 78-13.		M	F

11	48	Peiper	1922	Verhandl. d. dtshr Ges. fur Kinderhik Leipzig, page 220.		G	L
12	49	De Sagher	1922	Annales Soc. Mé- dico-Chirg. de Liè- ge.		G	L
13	50	Halbertsma	1923	Amer. Journ. of dis Child. 25-350.	Cas. R.	M	F
14	51	d°	d°	d°	Cas V. B.	M	F
15	52	d°	d°	d°	Communiqué par lettre à M. Orel en 1926.	M	F
16	53	Vas	1925	Jahrb. f kinderhelk III-51.		G	L
17	54	Orel	1926	Zeitschr. f kinder- helk, vol. 42, p. 440 452.	Cas B. Walter et Lotte cf. page 98	M	F
18	55	Krabbe	1926	Acta Psychiat. et Neurol. Copenha- gue, p. 337-345.	Cas N. 1 L. H.	G	L
19	56	d°	d°	d°	Cas n. 6. O. H.	M	F
20	57	Armstrong	1928	British. Med. Journ		M	F
21	58	Schattuck	1929	J. A. M. A. 92-1593.		G	L
22	59	Bauer	1930	Arch. fur kinder- helk, p. 168.	Cas K.	M	F
						Hans Henny	
23	60	Exchaquet et Bachmann	1930	Gazette Médic. N. 22, p. 597-600.	Noël. Marie-Thérèse	G	L
24	61	Waring	1931	Amer. Journ. dis. Child.		G	L
25	62	Anonyme ?	1932	In « Boletin des Eugenia ».		M	F
26	63	Legras	1932	Utrecht.		G	L
27	64	Pentagna	1932	Arch. Med. Enfants		G	L
28	65	Mouriquand et Schoen	1933	Arch. Med. Enfants		G	L
29	66	Rosanoff et Handy	1934	Amer. Journ. of dis. of Childr.		M	F
30	67	d°	d°	d°		M	F
31	68	d°	d°	d°		M	F

B. — Jumeaux de même sexe

32	69	Siebert	1922	Verhandl. d. dtŝchr ges. f. kinderhlk. Leipzig 1922.			FL
33	70	Moro	1922	Verhandl. d. dtŝchr ges. f. kinderhlk, p. 219.			FL
34	71	Halbertsma	1923	Amer. Journ. of dis. of Childr. 25.	Cas L.	GM	
35	72	d°	d°	d°	Cas V. L.		FL
36	73	d°	d°	d°	apud Viaud		FL
37	74	Cassel	1926	Ref. klin. : Wo- chenschr, p. 431.	Sexe non précisé		
38	75	Orel	1926	Zeitschr. fur kin- derhlk. vol. 42.	Cas Be. Anne et Catherine cf. page 99.		LF
39	76	d°	d°	Même Journ. p. 31- 38.	Cas F. Elisa- beth et Mar- gareter.		FL
40	77	d°	d°	d°	Cas P. Othmar et F.	GM	
41	78	Mitchell et Downing	1926	Amer. Journ. of the mental Sc. 172, N. 6, 866.			FL
42	79	Dietrich et Berkley	1926	Calif. West. Med. 24-488.	Cas 2		FL
43	80	d°	1926	d°	Cas 1	GM	
44	81	Gautier et Coeytaux	1926	Arch. Med. Enfants tome 29, p. 459.	M. R. et E. R.		FL
45	82	Chown	1927	Gorden Canad. Med Asso. Journ. 17-8- 943.		GM	
46	83	Coupland	1927	Edinburg Med. J. 34-336.			FL
47	84	Petzold	1930	Monatschr kinder- helk. 47-174.			FL
48	85	Adalid et Escardo	1932	Semana Medica.		GM	

49	86	Legras	1932	Utrecht.		GM
50	87	Rosanoff et Handy	1934	Amer. Journ. of dis. of Childr.		FL

2. AUCUNE PRÉCISION SUR LA VITELLINITÉ (BIVITELLINITÉ PROBABLE)

Jumeaux de même sexe

51	88	Bogert (Van der)	1916	Amer. Journ. of dis of Childr. 11-66.		GM
52	89	Clay (Homer)	1922	Arch. of Pédiatr. 39-726.		GM
53	90	Jewesbury	1925	Proced. of the Ro- yal Soc. of Med. sect. f. the stud. of dis. in Child, 18-49.		FL
54	91	Myers	1925	Proced. of the R. S. of M. Sec. f. the S. of. d. in Ch. p. 69.		GM
55	92	Krabbe	1926	Acta Psychiat. Neu- rolog. Copenhagen. Cas n. 4. L. O.		FL
56	93	d°	d°	d°	Cas n. 5. E. L.	GM
57	94	Wieland	1926	Dtschr Geskin- derhkl. Dusseldorf.		FL
58	95	Hopwood	Déc. 1932	Quart. bull. Mana- ging of ass. dep. publ. Welf. Stat. of Ohio.		GM
59	96	Russel	1933	Lancet.	M. Russel, en fait des bivi- tellins. MM. Rosanoff et Handy pré- tendent que M. Russel ne peut l'affir- mer.	FL
60	97	Lapage	1933	Proced. of the Ro- yal, Soc. of Med.	Le jumeau non mongo- lien est a- chondroplase.	GM

II. Les deux enfants mongoliens

1. GROSSESSES UNIVITELLINES CERTAINES

A. Jumeaux de même sexe

61	98	Reuben, Mark et Klein (Sydney)	1926	Archive of Pedia- trie,	Diagnostic d'univitellini- té sur em- preintes digi- tales.	MM
62	99	Stransky	1930	Monatschrift fur kinderheilk		LL
63	100	Bauer	1930	Archiv. fur kin- derhkl., p. 168.	D. Maria et Claudine.	LL
64	101	Blechmann, Guillaumin et Karmann	1932	Bullet. Soc. Ped. Paris.	Cas H. Jean 1er né et René	MM
65	102	Lund et Torstein	Oct. 1933	Amer. Journ. of dis. of Childr.		LL
66	103	Rosanoff et Handy	1934	Amer. Journ. of dis of Childr.	Fl. et Fr.	LL

2. GROSSESSES PROBABLEMENT UNIVITELLINES

A. Jumeaux de même sexe

67	104	De Bruin	1902	Nederl. tijdschr V Geneesk.		MM
68	105	Hjorth Bodil	1906	Tijdschr. f. Abnor- mvaesenet, n. 6.	Ce doit être le cas n. 2 ob- servé par Krabbe. (Sexe non précisé).	
69	106	Strauch	1923	Journal of the A- mer. Med. Assoc. 81-2181.		MM
70	107	Bruckner	1926	Vereinigung Sa- chs-thüringischer kinderarzte, Dres- den, 13-5.		LL
71	108	Krabbe	1926	Acta psychiatrica et neurologica, Co penhague.	Cas n. 2. D.J. Probablement le même cas que notre n.	LL

68, car ces
mongoliennes
nées en 1896
ont été obser-
vées dans la
clinique ou
travaillait
Mme Bodil
Hjorth.

72 109 Dickey (Lloyd) 1927 California Med. 26-
344.

MM

III. Cas imprécis (car données inexactes ou inexistantes)

- | | | | | | |
|--------|---------------------|------|--|---|---|
| 73 110 | Frazer et Mitchell | 1877 | Journ. of the Mental, Science, 22-169. | ler cas pu-
blié remonte
à 1876, pas de
précision sur
la vitellinité. | Le mongolien
était l'un de
jumeaux. |
| 74 111 | Vogt | 1907 | Zeitschr. f. d. Erforsch. u. Behandl d jugendl Schwachsinn, 1-445. | Cas plusieurs
fois cité sans
jamais de pré-
cision. | |
| 75 112 | Halbertsma | 1923 | Amer. Journ. of dis. Childr. 25. | Cas J. L. | M
Grossesse b
vitelline. O
ignore le sex
de l'autre ju-
meau ??? |
| 76 113 | de Chabert | 1924 | Dans la thèse de Dop. | | Un jumeau
mongolien,
l'autre décédé
en bas âge. |
| 77 114 | Mac Kee | 1926 | in Mitchell et Downing, in the Amer. J. of mental Sc. | | Un mongolien |
| 78 115 | Dietrich et Berkley | 1926 | California and Western, Medicine San Francisco, 24-498. | | Deux paires
de jumeaux
Dans chaque
ne, un mon-
goliens. |
| 79 116 | Cassel | 1926 | klin. Wochenschr. p. 431. | | Un jumeau
mongolien. |
| 80 117 | Weigall | — | in Halbertsma, Nederl. Tydschr. voor Genees-kunde. | Aucune pré-
cision sur le
ou les mon-
goliens ni sur
la vitellinité. | ? . ? |



En dépouillant ces observations deux sortes de considérations peuvent être tirées : les unes générales, d'ordre clinique ou d'ordre étiologique ; les autres spéciales au langdondownisme chez les jumeaux.

Réservant les arguments étiologiques que nous avons trouvés à la critique des théories que nous exposerons plus loin, nous allons ici, après avoir cité rapidement quelques particularités cliniques, considérer surtout les inférences propres au mongolisme chez les jumeaux

Particularités cliniques : Les cardiopathies sont fréquentes : (obs. 61 et 102, souffle systolique au cœur ; obs. 101 J.H. présentait un souffle holosystolique, méso-cardiaque, sans propagation ; obs. 103 cardiopathie congénitale ; à propos de l'obs. 92, M. Krabbe dit textuellement en français : « bruit sur tout le précord ». Plus intéressant est le cas de l'obs. 75 due à M. Orel : Catherine présentait cliniquement un cœur augmenté dans tous les sens, surtout à gauche, un bruit systolique sur tout le cœur. A l'autopsie le Professeur Erdlein trouva : une absence totale de cloison auriculaire, une cloison ventriculaire partielle, une hypertrophie du cœur droit).

D'autre part les 2 jumeaux mongoliens de l'obs. 101 présentaient de la myopie, (J. 5 dioptries ; R. 6 dioptries).

L'un des mongoliens observé par M. Halbertsma présentait un double pied-bot. Sur ce même thème des malformations congénitales des considérations très intéressantes sont tirées des observations 54 et 75, non plus sur le mongolien lui-même, mais dans ses antécédents. Nous renvoyons pour ces cas au « mongolisme familial ». (Arbres généalogiques, pages : 95 et 96).

Comme autres faits curieux, rappelons qu'il coexistait une anémie splénique chez l'un des deux jumeaux mongoliens observés par M. de Bruin (n. 104) et que le frère du jumeau langdondownien de l'obs. 97 était achondroplaste ; les deux moururent de bronchopneumonie.

Il importe encore de faire remarquer que le diagnos-

tic d'uni ou de bivitellinité a été fait sur le groupe sanguin dans l'obs. 76 ; sur les empreintes digitales dans l'obs. 98.

Que ce diagnostic ait été posé sur l'étude des groupes sanguins n'est pas pour nous surprendre si nous nous rappelons les travaux de MM. Schiff, Canelli, Ganther. Ainsi, M. Orel fit le diagnostic de bivitellinité pour les jumelles de l'obs. 76 sur le fait qu'Elisabeth F., comme sa mère, était du groupe A, tandis que sa jumelle mongolienne Margareter était du groupe OO. M. Bauer, qui doutait du diagnostic d'univitellinité que la sage-femme avait posé pour les enfants D. (obs. 100), le confirma biologiquement en s'appuyant notamment sur le fait que Maria et Claudine étaient toutes deux du groupe B. Et pourtant ce n'est pas à notre avis un critère suffisant, car une coïncidence est très possible ; ainsi dans l'obs. 54 où il s'agit des deux enfants B. de sexe différent, donc d'une bivitellinité certaine, M. Orel trouva que Lotte et Walter étaient tous les deux du groupe A., tandis que leur frère cadet de 4 ans (enfant normal) était du groupe OO.

Plus précise nous paraît la méthode de MM. Rominger et Ganther (1923), et confirmée par les travaux de M. Bonnevic en 1924. Elle consiste à comparer les empreintes palmaires des deux mains ; MM. Reuben et Klein se basèrent sur elle pour poser le diagnostic d'univitellinité des deux jumeaux mongoliens qu'ils observèrent, et que nous avons notés sous le n. 98.

Par cette méthode, M. Bauer confirma encore le diagnostic d'univitellinité des enfants D. (n. 100) ; car non seulement ils avaient le même groupe sanguin mais les empreintes de leurs deux mains étaient superposables. Or si, dans les grossesses bivitellines, on retrouve une vague analogie entre le système des lignes de la paume de la main, ce n'est que dans les grossesses univitellines que les empreintes palmaires sont superposables.

Comme autres faits curieux signalons que les rares cas où l'on rechercha le groupe sanguin des mongo-

liens et où l'on en signala le numéro d'ordre, ils appartenaient deux fois au groupe II (obs. 100 groupe B. ; obs. 101 les deux mongoliens, de même que leur cadet et leur père) ; une fois au groupe IV (Margareter, groupe OO) ; une fois au groupe I (obs. 54, groupe A.). Nous verrons plus loin les déductions qu'on peut en tirer.

Dans trois observations, il est signalé quelques difficultés lors de l'accouchement : obs 66 les deux jumeaux naquirent en présentation du siège ; obs. 76 Elisabeth fut mise au monde par application de forceps à cause d'une procidence du cordon, tandis que l'accoucheur fit une extraction du siège pour sa jumelle ; obs. 102 les deux jumelles furent extraites par application de forceps.

Nous aurons l'occasion de reparler du mongolisme chez les jumeaux quand nous discuterons l'étiologie de la maladie de Langdon-Down. Nous verrons alors que, dans leurs détails, les observations concrètes de jumeaux mongoliens offrent des particularités de même ordre que celles des mongoliens non jumeaux. Quant aux rapports mêmes du mongolisme avec la gé mellité, leur étude fournit d'une part, des éléments pour réfuter absolument certaines hypothèses étiologiques et d'autre part, des arguments favorables soit à la théorie mendélienne soit à celle du trouble amniotique.

*
* *

Nous avons réuni 80 cas de mongolisme chez les jumeaux.

Parmi ces cas, nous devons excepter de notre étude onze observations : l'obs. 39 qui semble faire double emploi avec l'obs. 40 ; l'obs. 74 où les sexes des jumeaux ne sont pas précisés ; l'obs. 105 sur laquelle nous ne savons rien de précis et qui semble être la même que l'obs. 103 ; les huit observations (de 110 à 117) qui correspondent à des cas imprécis.

Il nous reste donc 69 cas à étudier, qui donnent un total de 80 mongoliens.

Ces observations se répartissent ainsi :

Nombre de mongoliens par paire de jumeaux	Vitellinité	Nombre de Familles	Jumeaux de sexe	NORMAUX sexe		MONGOLIENS sexe		Total des Mongol.
				Garçons	Fillies	Garçons	Fillies	
Un seul jumeau Mongolien	Bivitellinité certaine (48 familles) Pas de précis.	30	Différ.	13	17	17	13	30
				6	12	6	12	18
				6	4	6	4	10
Deux jumeaux Mongoliens	Univitellinité certaine Pas de précis.	6	Même	1	5	4	8	12
				3	3	6	4	10
				3	3	6	4	10
Total :		69				39	41	80

Ce qui frappe tout d'abord dans ce tableau, c'est qu'il y a, à peu près, le même nombre de garçons atteints que de filles, la différence ne provenant que d'un couple de plus de jumelles entachées toutes deux de mongolisme. Cela est encore plus nettement démontré lorsqu'on examine uniquement les cas où un seul jumeau est mongolien : dans les cadres de garçons-filles, le même chiffre : 29. De ce même tableau il résulte que lorsque les jumeaux sont de même sexe, les filles semblent plus souvent atteintes que les garçons : (16 filles contre 12 garçons) ; alors que lorsque l'un des jumeaux de sexe différent est atteint c'est plus souvent le garçon : 17 contre 13 ; mais cela peut n'être que fortuit.

En somme on ne peut réfuter ni confirmer l'hypothèse classique que le mongolisme a une faible prédilection pour le sexe masculin.

Une autre remarque statistique découle des chiffres ; c'est qu'il y a plus de cas où un seul jumeau est entaché de mongolisme, que de bi-mongoliens. Contre 58 familles du premier groupe, il n'y en a que onze du second et même si on ne tient pas compte du nombre de familles, mais uniquement de celui des cas de langdondownisme, on obtient 58 contre 22. Ce qui donne les rapports de 58 sur 80 et 22 sur 80, soit en pourcentage, 72,50 % d'un seul mongolien par groupe de

jumeaux ; et 27,50 % de jumeaux mongoliens. Ou mieux encore, sur un total de 69 familles, les rapports de 58 familles où un seul jumeau est mongolien, soit 84,058 %, et de 11 familles où la paire de jumeaux est atteinte de langdondownisme, soit 15,942 % (1). Si l'on pouvait inférer que les cas de bi-mongolisme correspondent aux grossesses univitellines et ceux d'uni-mongolisme aux bivitellines, le problème étiologique se trouverait de beaucoup simplifié (cf. p. 171 et 224-225). Or, 1° s'il appert exact de dire que lorsque les deux jumeaux sont mongoliens ils sont très vraisemblablement issus de grossesse univitelline, car dans les cinq cas où la vitellinité n'est pas précisée, les jumeaux sont de même sexe, ce qui permet de croire à l'univitellinité.

2° On ne peut conclure, avec les mêmes chances de vérité, que lorsqu'un seul enfant est mongolien, il s'agit probablement de grossesse bivitelline, car, dans les cas où la vitellinité n'est pas précisée, les jumeaux sont de même sexe ; mais près des 4/5 du total des cas d'uni-mongoliens sont le fait de grossesses bivitellines. Et dans près des 2/3 des cas où les jumeaux sont de même sexe et un seul mongolien, la bivitellinité est assurée. Il reste donc probable que c'est dans les grossesses bivitellines qu'on trouve le mongolisme ne touchant qu'un des jumeaux. Toutefois, on voit, une fois de plus, combien il est regrettable que le nombre de placenta ne soit pas rigoureusement noté dans les grossesses gémellaires. Le rapport des grossesses univitellines aux bivitellines dans le mongolisme est en somme de 6 à 48 (si on s'en tient aux cas indiscutables de vitellinité, ou de 11 à 48, ou de 11 à 58, (si l'on accepte l'une ou les deux lois précitées). Or, ce rapport est d'une façon générale, de 42 à 58 selon Prinzing, de 50 à 50 pour Siemens, de 38 à 62 pour M. Orel. Donc, même si on prend pour données de base le rapport de

(1) Nous ne sommes donc pas d'accord avec les chiffres que donne Viaud (Thèse de Lyon, 1935, « Mongolisme chez les jumeaux ») où l'auteur a trouvé 20 % des cas où les 2 jumeaux sont mongoliens. Il est vrai que nos statistiques portent sur un plus grand nombre de cas que celles de la thèse inspirée par M. Péhu.

M. Orel, le plus favorable à la fréquence des bivitellines dans les grossesses gémeillaires témoins, on obtient une proportion d'univitellines bien supérieure à celle rencontrée chez les mongoliens.

On est donc obligé de conclure qu'en matière de grossesses gémeillaires la bivitellinité est très fortement favorable à la production du mongolisme. Cette donnée nous semble d'une importance primordiale : en effet, si nous acceptons, avec M. Van der Scheer, un trouble de la nidation de l'œuf à la base de cette arriération, c'est précisément lorsqu'il y a deux œufs que des difficultés particulières de nidation doivent se présenter pour l'un des deux ; donc, les grossesses gémeillaires bivitellines doivent être très favorables au développement du mongolisme. Mais, d'autre part, la gémeillité bivitelline semble être un caractère mendélien déterminé par un gène récessif et un facteur externe (l'âge de la mère). Donc, le rôle favorisant de la gémeillité bivitelline par rapport au mongolisme peut parler aussi en faveur de la théorie atavique.

M. Orel, d'autre part, refuse d'attacher la même signification que nous à la discordance entre le rapport des univitellines aux bivitellines dans la gémeillité entachée de mongolisme, et ce même rapport dans la gémeillité en général. Cette discordance vient, dit-il, de la grosse mortinatalité des mongoliens ; souvent, par elle, l'un des mongoliens d'une univitelline peut échapper à la connaissance clinique. Cette remarque n'a pas la valeur que lui prête M. Orel, car, les univitellines ont déjà, sans mongolisme, une forte mortinatalité. Nous reprendrons d'ailleurs tous ces faits à propos de la critique de la théorie de M. Van der Scheer.

*
* *

Nous arrivons, au terme de notre étude, à admettre les règles suivantes, en accord avec M. Orel :

I. — 1° Quand deux jumeaux sont mongoliens, ils sont toujours issus d'une grossesse univitelline, c'est-à-dire, toujours de même sexe.

2° Réciproquement, dans toute grossesse univitelline, si l'un des jumeaux est mongolien, l'autre l'est aussi.

II. — 1° Quand un seul jumeau est mongolien, la grossesse est bivitelline.

2° Réciproquement, quand une grossesse gémellaire est bivitelline, il ne peut y avoir qu'un des jumeaux qui soit mongolien.

Si les faits venaient à démentir cette dernière règle, les doctrines générales en seraient d'ailleurs peu atteintes, puisque, dans une grossesse bivitelline, les jumeaux pourraient avoir subi, chacun séparément, des causes de mongolisme.

IV

Quant aux rapports du mongolisme avec les **DIFFÉRENTES RACES HUMAINES**, nous visons à établir deux propositions :

1° La maladie de Langdon-Down se rencontre dans toutes les races ;

2° Il n'y a aucune parenté, ni même aucun rapport d'analogie réelle entre la race mongole et la maladie de Langdon-Down.

1

Les données qu'on recueille dans les écrits sur la race des mongoliens sont difficiles à interpréter correctement, en raison même de l'obscurité de la notion de race, tant en elle-même que dans ses relations avec les notions voisines.

D'une part, la race anthropologique n'est liée ni à la nationalité politique, c'est évident, ni même, comme on l'avait crû au XIX^e siècle, à la langue. Indo-Européens, Sémites, Ouraliens, etc., sont des expressions linguistiques qui ne recouvrent pas des races.

D'autre part, à l'intérieur même d'un ensemble d'hommes apparentés, l'hérédité mendélienne fait ressortir des types anthropologiques divers, de sorte que la notion même de race anthropologique est difficile à définir.

Or, la plupart de nos sources ne renseignent que sur la nationalité des sujets ; les indications de race sont

grossières. Ces imperfections documentaires auraient beaucoup d'inconvénients s'il fallait délimiter un domaine en dehors duquel le mongolisme n'existât point. En fait, elles en ont très peu, car les faits montrent que le mongolisme existe dans toute l'humanité. Le groupe indo-européen est touché tout entier, y compris son rameau hindou. En effet, M. Amir Chand a publié en 1932 un cas de mongolisme aux Indes, qu'il affirme très probant. Il s'agit du second né d'une famille de quatre enfants, dont le frère aîné présente un pied bot varus équin congénital, alors que les deux cadets sont normaux.

Le groupe sémitique est certainement touché. Sur les malades de M. Orgel, il y a 18 Juifs. L'expérience journalière montre d'ailleurs que le mongolisme ne laisse pas de toucher Israël.

Les groupes ougro-finnois et turc font transition avec la race jaune, de laquelle leurs langues les rapprochent, si leur habitat européen ou asiatique-mineur les en éloigne.

M. Kadri Rachid affirme (Archives de Médecine des Enfants, 1933) qu'en Turquie, le mongolisme se rencontre assez souvent, dans une proportion à peu près identique à celle du myxœdème.

Pour la race jaune proprement dite, des cas d'idiotie mongolienne ont été publiés par MM. Demuth, Sweet, Tumpeer chez des Chinois, par M. Hill chez des Japonais, et peut-être par bien d'autres auteurs qui auront échappé à notre enquête.

Quant à la race noire, maintes observations de mongolisme chez les Nègres ont été publiées par MM. Mitchell et Cook en 1932, en 1933 par M. Dunlap, en 1935 par M. Rambar, par M. Gessell en 1936 et la même année par M. Whitney. A remarquer que toutes ces observations émanent d'un même pays : les Etats-Unis.

Ainsi les Blancs, les Noirs, les Jaunes, sont également touchés par la maladie de Langdon-Down. Seule la race dite rouge ne fournit pas, bibliographiquement, de contingent à l'arriération mongolienne, mais il y a lieu de penser que c'est parce qu'elle échappe plus ou moins au contrôle médical.

2

Nous avons déjà souligné, à propos de la clinique, combien ténue était l'analogie entre la maladie de Lañgdon-Down et l'aspect anthropologique des Mongols. La formule même de M. Van der Scheer, suivant laquelle le nourrisson mongolien ressemble au Mongol adulte, nous paraît exagérée.

De fait, l'analogie est si peu marquée qu'elle ne donne lieu à aucune difficulté diagnostique de la maladie dans la race jaune. Une observation de M. Harrison Tumpeer va nous en être garante. Il s'agit d'un enfant né en Amérique de parents cantonais, non consanguins, âgés respectivement de 57 et 29 ans. Ce couple a huit autres enfants, tous normaux. Or, la famille et ses amis chinois ne sont pas sans faire remarquer eux-mêmes que cet idiot mongolien de neuf ans (mentalement 3 ans 4 mois), présente des différences physiques avec ses frères et sœurs et les enfants chinois du même âge. Ses yeux sont plus fendus, sa langue plus épaisse, sa tête est baïtante et sa face plus plate que ceux d'un petit Chinois. Le diagnostic d'arriération mongolienne aurait d'ailleurs été posé, à l'âge de 6 mois, par l'accoucheur, lequel lui aurait donné des extraits thyroïdien et pituitaire.

D'autre part, M. Tumpeer souligne, en remarquant que l'accoucheur avait fait les mêmes constatations, l'aspect clownesque de l'enfant, la brièveté et l'épaisseur de ses extrémités, l'incurvation des auriculaires, l'infection chronique des muqueuses, etc. ; le diagnostic n'est pas douteux : maladie de Langdon-Down.

Nous avons rappelé ce cas parce qu'il est particulièrement démonstratif, comme l'indique très justement M. Harrison Tumpeer lui-même, au début de son article, l'aspect mongolien du petit malade n'est pas masqué par les caractères de la race sino-mongole, non plus que ces derniers ne disparaissent derrière son aspect pathologique mongolien.

V

MONGOLISME ET RADIOTHÉRAPIE

Deux cas curieux de mongolisme méritent d'être mentionnés, parmi les formes cliniques, car ils ont coïncidé avec des applications de radiothérapie sur les organes génitaux de la mère. L'un d'eux, publié par M. Zappert, de Vienne, en 1925, nous est bien connu :

La mère du mongolien, jeune femme de 23 ans, présentait des irrégularités menstruelles très accusées déjà, alors qu'elle était jeune fille. Son mariage fut suivi d'une aménorrhée totale, contre laquelle on lutta par des séances de rayons X ; du 19 au 28 décembre 1923. 25 jours après la fin du traitement, le diagnostic de grossesse fut posé et, le 25 juillet 1924, un mongolien naissait au terme de la gravidité.

Il s'agissait d'un nouveau-né pesant moins de deux kilos, présentant tous les signes de mongolisme : microcéphalie, microphthalmie, ankyloblépharose, microphalangie.

Le second cas fut observé par M. Von Gummert : un mongolien né d'une mère à qui l'auteur avait fait des applications de rayons X sur les ovaires.

VI

Pour toutes les entités morbides, on peut décrire des **ASSOCIATIONS** avec d'autres maladies. Mais tout n'a pas le même intérêt.

1

Qu'un mongolien meure de bronchopneumonie (cas d'un des mongoliens japonais de M. Hill) ou de méningite tuberculeuse (cas de Mme Hildegard Meseck, en 1924), c'est banal et sans intérêt.

2

Il est déjà plus intéressant de noter que M. Walter Piaggio Garzón, en 1927, a publié un cas de mongolis-

me associé à des taches purpuriques et ecchymotiques; que Mme Dorothee C. Hare a signalé un cas avec diabète, ce que M. Poynton dit n'avoir jamais vu dans sa carrière; que M. Vivaldo Barramos, en 1927, a narré l'histoire d'un cas d'idiotie mongolienne avec nanisme infantile; que M. R. M. Stewart, en avril 1931, a décrit un syndrome adiposo-génital chez un mongolien.

3

L'association de beaucoup la plus intéressante est celle signalée par M. F. S. Langmead, en 1919, avec la sclérodermie et les nodules calcaires. Il s'agissait d'un mongolien de 4 ans 1/2, dernier-né de 3 enfants, et éloigné de 10 ans de l'enfant précédent. Il avait de la Morphée, de la sclérodactylie, une sclérodermie assez étendue. Dans et sous la peau, sur les clichés radiologiques, on trouvait des nodules durs qui avaient l'apparence de dépôts calcaires. M. Langmead souligne dans cette observation quatre points intéressants: 1° la décoloration de la peau datant de la naissance et remplacée ultérieurement par la sclérodermie; 2° la calcification des tissus sous-cutanés affectés de sclérodermie; 3° l'association d'arthropathie des genoux, des pieds; 4° la longue période de stérilité qui avait précédé la naissance de cet enfant.

CHAPITRE VIII

Anatomie - Pathologique du Mongolisme

I

Les attributs physiques, les malformations somatiques, la radiologie, la pathogénie du mongolisme nous ont déjà appris une partie importante de l'anatomie pathologique de la maladie de Langdon-Down. Aussi ne reviendrons-nous pas sur l'aspect du crâne, les anomalies cardiaques, les lésions banales de rachitisme, etc... qu'on peut observer chez les mongoliens, non plus que sur l'intégrité de leurs glandes à sécrétions internes et externes.

II

Nous aurons surtout en vue ici les lésions du système nerveux.

1

Il faut éliminer les cas, d'ailleurs rares, où se rencontrent des lésions qui ne ressortissent pas au mongolisme. Les lésions de syphilis nerveuse congénitale ne se rencontrent que rarement.

M. de Vaugiraud, en 1922, a, chez une mongolienne

de 9 ans et demi (à peine 3 ans d'âge mental), trouvés les méninges congestionnées ; les vaisseaux entourés de nombreuses granulations ; le chiasma et la scissure de Sylvius recouverts d'un exsudat discret ; mais il y avait une tuberculose pulmonaire associée si nous en jugeons par une cavité du volume d'une noix siégeant au lobe inférieur du poumon gauche.

Ce sont des lésions toxiques ou auto-toxiques que celles constatées par MM. Léon Vélasco Blanco et Raoul Sanchez Elia, en 1924, sur le cerveau d'une mongolienne de dix-neuf mois, décédée d'une broncho-pneumonie de la rougeole ; le cerveau, recouvert de méninges épaisses, pesait 720 grs. Mais, d'autre part, l'examen histologique montrait un processus généralisé et intense de sclérose cellulaire atrophique avec dilatation des vaisseaux de la substance blanche et raréfaction et atrophie des cellules nerveuses fortement colorées.

Ce sont enfin des lésions d'origine vasculaire que celles observées à l'autopsie d'un des jumeaux mongoliens de notre obs. 81 : thrombose des sinus, hémorragie des méninges molles dans la région temporale droite et foyer de ramollissement à la partie gauche de la base du cerveau.

2

Passons aux lésions nerveuses qui semblent tenir au mongolisme lui-même.

L'encéphale, dans son ensemble, est mal développé.

Ce mauvais développement porte déjà sur le poids pour lequel nous ne citerons que quelques chiffres. Un petit mongolien de 21 mois dont M. Cozzolino publia l'observation en 1921, avait un cerveau dont le retard pondéral était de 112 grs ; l'hémisphère droit pesait 420 grs ; le gauche : 416 grs ; celui qu'à décrit M. de Vaugiraud chez la fillette de 9 ans 1/2, dont il a été déjà parlé, pesait 1 kg. 092 ; M. Van der Scheer, en 1927, publie le poids de 9 cerveaux de mongoliens âgés de 5 mois à 37 ans : 5 mois, 350 grs ; 6 ans, 855 grs ; 10 ans, 985 grs ; 18 ans, 1.058 grs ; 22 ans, 1.248 grs ; 24 ans, 1.054 grs ; 26 ans, 1.120 grs. ; 30 ans, 1.260 grs ; 37 ans, 1.083 grs.

* * *

De très importantes lésions, et qui nous paraissent les plus significatives, ont été observées sur le cerveau supérieur.

En effet, la plupart des auteurs qui ont eu l'occasion de faire des nécropsies de langdondowniens ont constaté une **lissencéphalie** sans sclérose, sans porencéphalie, sans foyers de ramollissement, mais avec, histologiquement, de la rareté des cellules multipolaires de l'écorce.

Naturellement, les cerveaux des mongoliens offrent encore les lésions habituelles de la brachy-microcéphalie, c'est-à-dire l'abondance du liquide céphalorachidien, l'abaissement considérable du poids du cerveau, la petitesse des circonvolutions (microgyrie), avec arrêt de développement, de tout le cerveau, la diminution de la substance corticale, la pachygyrie, les hétérotypies.

* * *

Certains auteurs, d'autre part, ont insisté sur les lésions fréquentes qui touchent la région interpédunculaire, la base du troisième ventricule, le pont de Varole, et accessoirement les corps mamillaires, la région infundibulaire, et le chiasma optique, qui croiserait à angle très aigu. En somme, les anomalies porteraient surtout sur la portion de l'encéphale placée sur la ligne médiane et à son voisinage : argument qu'a fait valoir M. Van der Scheer pour sa théorie étio-pathogénique. Pour d'autres auteurs, l'atrophie porterait surtout sur le cervelet et sur le bulbe.

* * *

L'aspect des méninges soulève également des discussions ; si la plupart des auteurs affirment qu'elles sont le plus souvent saines et sans lésion inflammatoire ou congestive, certains les ont trouvées fréquemment épaissies.

* * *

Quant à la moelle, elle resterait d'une intégrité quasi absolue, mais son axe ferait avec celui de l'encéphale

un angle différent de celui que ces deux organes font normalement. Signalons encore qu'on a décrit une forte diminution d'épaisseur de la substance grise, et une agénésie des petites cellules pyramidales.

III

En conclusion, nous pouvons dire que ce qui domine c'est l'hypoplasie de la masse nerveuse et que les types multiples de lésions encéphaliques décrites ne diffèrent guère, en définitive, de celles que MM. Babonneix et Voisin attribuent à l'encéphalopathie infantile dans l'admirable chapitre qu'ils lui ont consacré.

CHAPITRE IX

Diagnostic

Bourneville cite quelque part les paroles d'une mère qui, lorsqu'on lui présenta son nouveau-né mongolien, s'écria : « Aï ! c'est un Chinois ! ». Si l'on s'en fiait à cette anecdote, le diagnostic de mongolisme serait le plus facile du monde, le « faciès asiatique » des petits malades l'imposerait ! Mais pareille opinion serait à la fois inexacte et exagérée. Inexacte, car nous espérons l'avoir péremptoirement marqué, il n'y a qu'une ressemblance très superficielle entre le faciès des langdondowniens et celui des hommes de race jaune. Exagérée, car les meilleurs cliniciens sont sujets à l'erreur ; M. Comby, ce maître à l'œil sagace, raconte lui-même que pendant toute la première partie de sa carrière, il a méconnu le faciès mongolien. « Bien que, dit-il, le « faciès mongolien soit des plus typiques, l'erreur de « diagnostic est possible, et je l'ai commise jadis moi-même un certain nombre de fois..... ; il y a donc « plus de 40 ans que j'ai vu des mongoliens, or, je les « ai méconnus pendant 20 ans..... A la Société Médicale des Hôpitaux, le premier enfant mongolien que « je présentai excita une certaine surprise et mon ancien élève et ami Ernest Dupré, prit la parole pour « dire que le petit malade avait du myxoédème et qu'on « ne sentait pas sa glande thyroïde. A quoi je répondis « que moi-même je ne sentais pas ma glande thyroïde, ce

qui provoqua l'hilarité. Plus tard ici même (Société de « Pédiatrie de Paris) un de nos collègues présenta, sous « le nom d'hypotrophique un véritable mongolien ce que « je m'empressai de faire remarquer On peut donc « méconnaître le mongolisme malgré son faciès si impressionnant.»

A notre époque même, il n'est pas dit que nous ne confondions pas dans le faciès mongolien des types encore mal isolés comme on confondait naguère ce faciès dans celui du myxœdème. Une revue diagnostique sera donc loin d'être inutile.

I

Nous allons étudier d'abord le diagnostic différentiel d'avec les affections qui ont plusieurs points de contact cliniques avec le mongolisme. Ce sont le myxœdème et l'amstelodamensis.

1

LE MYXOEDEME mérite à l'évidence le premier rang ici car on le confond encore très souvent avec le mongolisme. Notre maître M. Edouard Pichon observe souvent, à sa consultation neuro-psychiatrique du mercredi, l'envoi de mongoliens nets par des praticiens de la ville ou des dispensaires sous l'étiquette d'arriération myxœdémateuse.

En 1902, M. Kassowitz, traitant du « Myxœdème infantile, du mongolisme et de la micromélie » dont il avait observé respectivement 22, 75 et 7 cas, pouvait écrire que les formes frustes de ces trois affections prêtaient à confusion ; en 1908, M. Brudzinski confrontait ces trois maladies dans une même description nosologique. Ces trois arriérations auraient pour caractères communs des malformations congénitales, un visage crétinoïde, des déformations du crâne.

Pour nous, la micromélie du nourrisson (laquelle d'ailleurs n'a de valeur que par comparaison avec le coefficient de Manouvrier d'un nourrisson normal du même âge) n'est plus qu'un symptôme qui se rencontre

dans le mongolisme, le myxœdème, l'achondroplasie, le rachitisme.

Il reste à comparer myxœdème et mongolisme.

Ce qui induit le médecin en erreur c'est la largeur et la relative platitude de la face du myxœdémateux. On a qualifié parfois de « lunaire » et le faciès myxœdémateux et le mongolien. Comme autres similitudes entre les deux affections notons le retard de la croissance, celui de la fermeture de la fontanelle antérieure, celui de la marche, celui de la parole et du développement psychique, les anomalies dentaires, l'augmentation du volume du ventre, la brièveté des mains, la macroglossie.

Mais si l'on revoit le faciès plus attentivement, la trompeuse similitude s'évanouit. Les régions génomaxillaires du mongolien sont vraiment plates, elles sont roses et souvent farineuses, elles ne décèlent pas d'infiltration à la palpation ; celles du myxœdémateux, au contraire sont bouffies, tremblotantes, blêmes, et la palpation y fait percevoir cette impression de myxœdème très différente de la fermeté normale (Turgor des Allemands). Le retard de l'ossification dans le myxœdème porte en bloc sur tous les os, alors que chez le mongolien il est paradoxal, signe différentiel capital pour M. Siébert. Dans le doute, d'ailleurs, l'étude du métabolisme basal, dont la technique est un peu délicate chez le nourrisson (cf Soc. de Biol 11 VII 1931) pourrait aider au diagnostic, à tout le moins aurait-on pour ressource l'épreuve du traitement thyroïdien, lequel n'aurait aucune action sur une maladie de Langdon-Down. Mais un bon clinicien n'a que rarement besoin de ces recours.

II

L'AMSTELODAMENSIS ressemble au premier abord au mongolisme par la déficience mentale, par le faciès, par la brachycéphalie, par l'incurvation de l'auriculaire, mais il en diffère notablement lorsqu'on y regarde plus attentivement.

On sait que ce « ~~typus degenerations-ivus~~ » a été décrit
« ~~degenerativus~~ »

pour la première fois par le Professeur Cornélia De Lange en 1933, sur deux filles, de respectivement six et dix-huit mois ; M. Vedder, également à Amsterdam, en a observé un troisième cas chez une idiote de dix ans et l'a publié en 1936.

Il suffit de considérer, dans les Archives de Médecine des Enfants (1), les photographies de ces trois fillettes pour voir que le faciès est tout différent de celui du mongolisme.

Le caractère touffu des sourcils, leur jonction sus-nasale, la longueur des cils, la petitesse des mains et des pieds (acromicrie), l'implantation vicieuse trop **proximale** du pouce, la syndactylie de deux ou plusieurs orteils, la position basse des oreilles constituent, avec la microsomie générale (chétivisme) et l'arriération intellectuelle, l'essentiel de ce syndrome. L'incurvation de l'auriculaire vers l'annulaire, qui s'y rencontre, n'a, remarquent les cliniciens hollandais, rien de spécifique, puisqu'on la voit aussi, non seulement dans le mongolisme, mais dans la pléonostéose et la dysostosis multiplex type Husler. De plus Cornélia de Lange précise que l'incurvation de l'auriculaire n'a pas la même pathogénie dans l'amstélodamensis que dans le mongolisme. Dans l'amstélodamensis, c'est sur la phalangine que porte surtout l'atrophie, tandis que dans le mongolisme ce serait la phalangelette qui serait la plus atteinte. Il serait donc abusif d'arguer de l'incurvation du petit doigt pour faire de l'amstélodamensis une forme clinique du mongolisme. Il faut maintenir cette affection au chapitre du diagnostic différentiel ; mais le débat est académique, car le pronostic semble — d'après les cas connus — aussi sombre quant au développement psychique que celui du mongolisme.

3

LES IDIOTIES ET IMBECILLITES D'ORIGINE ENCEPHALIQUE malgré l'inexpressivité du faciès, malgré la déficience mentale, malgré même la microcéphalie

(1) Décembre 1933 ,pp. 713-714 et Octobre 1936, pp. 665-667

dont elles s'accompagnent quelquefois, ne doivent pas en imposer pour du mongolisme. Certes, il arrive assez souvent qu'elles ne donnent pas de signes neurologiques, pas de troubles moteurs, sensoriels ou réflexuels, pas de signe de Babinski ; mais le faciès n'a rien de mongolien. Au reste, le comportement des idiots par trouble encéphalogène diffère de celui des mongoliens : la masturbation impudique et simiesque si fréquente chez ceux-là, manque en général chez ceux-ci.

II

D'autres affections ont un contact sémiologique plus ténu avec le mongolisme.

1

Passons d'abord en revue les affections dans lesquelles l'aspect de la face et la conformation du crâne donnent à l'enfant une physionomie anormale. Le type mongolien est tout à fait spécial, il ne faudra donc pas se laisser tromper par les autres ; les connaître sera le bon moyen de les reconnaître.

La MALADIE DE CROUZON ou dysostose cranio-faciale héréditaire est sans doute une affection génétique. Elle se caractérise cliniquement par une laideur très particulière, mais qui évoque plus le crapaud que le mongol. Le front haut se relie, par une sorte de crête, à une saillie de la région bregmatique ; saillie caractéristique de la maladie. Les tempes sont éversées en dehors. Les yeux sont loin l'un de l'autre et très exophtalmes. La base du nez est large, l'ensemble du nez est très court dans le sens vertical, et souvent assez fortement convexe en bec de perroquet. L'espace entre nez et bouche est très peu haut. Le bas du visage est normal.

Le CRANE EN TOUR, ou oxycéphalie, est caractérisé par une hauteur frappante de la boîte crânienne liée à un arrêt précoce du développement antéro-postérieur d'icelle. C'est le type représenté en littérature par Ubu. Il y a assez souvent des lésions de névrite ou

d'atrophie optique, étudiées par Petry, et toutes différentes des lésions oculaires du mongolisme.

L'ACROCEPHALOSYNDACTYLIE, ou maladie d'Apert, comporte un crâne aplati d'avant en arrière, assez analogue à celui des oxycéphales. Le bregma représente la partie la plus haute de la tête. En outre, il y a syndactylie aux quatre membres. La pathogénie de cette affection est très obscure. Cette série de crânes acrocéphales se complète par la DYSTROPHIE OSSEUSE HYPERPLATIQUE FAMILIALE, ou maladie de Dzierzinski. Mais alors il y a saillie de l'écaille de l'occipital, épaississement des massifs faciaux, prognathisme inférieur. Les phalanges des doigts sont épaissies et raccourcies. Cette affection est d'ordre génétique et, semble-t-il, dominante.

*
**

Nous ferons une place spéciale à la **DYSOSTOSE CLEIDO - CRANIENNE**, ou maladie de Pierre Marie et Sainton. Par bien des points, elle se rapproche du mongolisme.

Ces deux affections ont pour caractères communs un retard très net de la marche, du poids, et de la taille ; un retard considérable de l'ossification des fontanelles ; une aplasie du massif facial portant surtout sur la racine du nez ; des anomalies des extrémités et plus spécialement du pouce, de l'auriculaire, des phalanges et des phalangettes des mains et des orteils, au point que M. Murk Jansen a individualisé une forme clinique cléido-cranio-digitale ; des anomalies dentaires du même ordre et moins importantes par leur spécificité que par leur fréquence ; enfin on retrouve dans ces deux affections des signes familiaux identiques : polyléthalité, fausses-couches, malformations congénitales diverses et sans syphilis originelle. Très souvent également on retrouve dans la maladie de Pierre Marie et Sainton de la laxité ligamentaire, et de la micromélie. Mais cliniquement les déformations craniennes et faciales sont toutes différentes : le crâne, dans la dysostose cléido-cranienne, a beau être platycéphale

(c'est-à-dire peu étendu en hauteur) et brachycéphale (c'est-à-dire peu étendu antéro-postérieurement), la première impression est celle d'une grosse tête, à cause de l'exagération, peut-être compensatoire, du diamètre latéro-latéral. Les espaces membraneux persistent. Le rebord orbitaire inférieur est en retrait sur le supérieur ; le nez est déprimé à sa racine, le tout fait un faciès entièrement différent du mongolien.

D'ailleurs, la dysostose cléido-cranienne est également nettement héréditaire ; elle s'explique par l'agénésie des os de membrane, l'absence de *clavicule* fait le diagnostic.

D'ailleurs, toutes ces dysostoses, réalisassent-elles un aspect facial et crânien plus proche du mongolisme, seraient encore très faciles à diagnostiquer d'avec lui du fait qu'elles ne comportent pas les symptômes mentaux essentiels à celui-ci.

2

Chez un nourrisson, l'aspect général trapu et les proportions corporelles plus microméliques que normalement peuvent faire penser à divers syndromes, tel au syndrome de *Babinski-Fröhlich*, d'autant qu'il s'accompagne de troubles trophiques cutanéomuqueux et des phanères ; et plus tard d'un infantilisme. Mais quoi qu'en laisse penser M. Abels en opposant le mongolien à l'acromégale, on ne saurait confondre la maladie de *Langdon-Down* avec un dysfonctionnement de la pituitaire.

Une cause fréquente de micromélie du nourrisson, c'est le rachitisme. L'aspect spécial du crâne, le cranio-tabès, le front olympien, le chapelet costal et la fosse costale latérale oblique ovale avec ailerons, l'incurvation des tibias, les nouïres, ou au moins l'un quelconque de ces signes, doivent faire reconnaître le rachitisme. Néanmoins, devant un gros retard de la marche, une hypotonie musculaire marquée, voire de la laxité articulaire, le diagnostic peut hésiter ; aussi M. Kassowitz a-t-il cru bon de préciser qu'un enfant mou, qui ne se tient pas, qui ne grandit pas, et qui ne réagit pas

à l'huile de foie de morue phosphorée est un mongolien.

Quoi qu'en aient pensé certains auteurs étrangers, l'achondroplasie n'a rien de commun avec le rachitisme. Particularité génétique, elle est compatible avec l'intégrité mentale et avec la reproduction.

3

Il est très exceptionnel que ce soit la cataracte mongolienne qui soit l'occasion de l'examen et le point de départ de la discussion différentielle. S'il en était ainsi, quelques problèmes spéciaux se poseraient. D'une part la **spasmophilie** peut-être une cause de cataracte. D'autre part, une cataracte assez analogue à celles des mongoliens se rencontre dans la **myotonie-myopathie**. C'est le seul point de contact clinique réel avec le groupe des myotonies, que certains auteurs ont théoriquement rapproché du mongolisme, car vraiment ni l'amyotrophie Werdnig-Hoffmann, affection nettement héréditaire, ni la maladie d'Oppenheim, dont M. Cavengt ne fait qu'une forme clinique de la précédente, n'ont, cliniquement, rien de commun avec le mongolisme.

4

La DEFICIENCE MENTALE, qui est l'élément le plus important du mongolisme, pose le problème diagnostique avec toutes les idioties et les imbécillités. Nous avons déjà eu l'occasion de parler des plus fréquentes : idiotie d'origine hypothyroïdienne (voir supra : myxœdème), idiotie d'origine cérébrale. D'une façon générale, c'est ainsi que le problème se pose en clinique et c'est alors que tous les stigmates du mongolisme viennent assurer le diagnostic.

L'IDIOTIE AMAUROTIQUE de Tay-Sachs est une affection génétique récessive qui, cliniquement, se déclare seulement entre le troisième et le sixième mois de la vie extra-utérine et conduit à la mort en deux ou trois ans. Ses lésions oculaires, qui touchent la papille et la macula, sont pathognomoniques. Le seul point à noter est que la maladie de Tay-Sachs touche exclusivement les Ashkenazims; or, quoique celle de Langdon-

Down touche toutes les races, elle semble affectionner aussi, suivant Crookshank et plusieurs autres auteurs, les Ashkenazims, qui semblent être une lignée mutante. Parmi les déficiences mentales, citons enfin la maladie de Fernandez Figueira, qui comporte en outre de la rigidité musculaire et des déformations des os. C'est une maladie familiale que l'auteur qui l'a décrite attribue un peu arbitrairement à une insuffisance thymique et parathyroïdienne.

5

Nous avons déjà parlé des problèmes diagnostiques posés par l'incurvation de l'auriculaire : amstélodamensis, dysostose multiple, pléonostéose. La pléonostéose de Léri est une affection génétique dominante. La supination des avant-bras est impossible, les mains sont courtes, et l'incurvation de l'auriculaire n'a pas du tout la même signification que chez les mongoliens et leurs familles, puisque tous les doigts sont, dans les formes complètes de la maladie, fléchis à leur seconde phalange.

III

En résumé, le diagnostic du mongolisme est facile pour les médecins habitués aux consultations d'enfants, et spécialement d'arriérés, car leur œil discerne du premier coup, sans qu'il soit besoin d'analyse, l'aspect clinique caractéristique. Mais il n'est, néanmoins, pas aussi évident qu'on l'a dit quelquefois ; de bons praticiens non spécialisés peuvent laisser passer inaperçus des langdondowniens en les prenant pour des myxœdémateux ou des rachitiques ; le médecin avisé ne se tiendra jamais assez sur ses gardes à ce point de vue, étant donné la gravité du pronostic qu'en cette occurrence implique un diagnostic correct.

CHAPITRE X

Pathogénie

Des études que nous avons faites jusqu'ici, nous pouvons tirer un essai de pathogénie qui, s'il n'est pas concluant en lui-même, aura du moins l'avantage d'orienter le problème étiologique.

I

Nous allons d'abord passer en revue l'influence des glandes endocrines du mongolien sur la détermination de son affection.

I. — **GLANDE THYROÏDE** : Dans les premiers mois de la vie du mongolien un clinicien insuffisamment averti peut confondre son affection avec un myxœdème infantile. Mais, en fait, le rôle de la thyroïde dans la causation du mongolisme est très douteux. Un examen clinique poussé montre bientôt la dissemblance réelle entre le mongolisme et l'hypothyroïdie. D'autre part, l'examen anatomo-pathologique n'a pas mis en évidence l'atteinte de la glande thyroïde dans la maladie de Langdon-Down. Enfin, l'épreuve même du traitement thyroïdien montre que celui-ci, s'il a pu avoir quelque influence sur la température, la croissance et la vitalité de l'enfant, n'a jamais une action continue et n'amène aucune amélioration foncière de l'arriération.

II. — **HYPOPHYSE** : Le mongolisme est un syndrome infantile avec des troubles de croissance et des troubles trophiques du système pileux. Cela ne peut-il point faire penser à une dyshypophysie ? En fait, pourtant, le rôle de l'hypophyse semble nul, car on ne retrouve aucun trouble hypophysaire.

III. — **PARATHYROIDES** : La cataracte du mongolien rappelle par bien des points celle de la spasmophilie et surtout la cataracte non congénitale qui est souvent trouvée dans la spasmophilie. De même, des troubles de la dentition ressemblant à ceux de la maladie de Langdon-Down se retrouvent dans la tétanie. Mais, en fait, et jusqu'à nouvel ordre, aucun rapport solide ne semble pouvoir être établi entre la spasmophilie et le mongolisme.

IV. — **AUTRES GLANDES ENDOCRINES** : Ni un signe précis, ni la constatation d'une lésion importante ne permettent par ailleurs de rapporter le mongolisme à l'atteinte d'aucune autre glande endocrine, quoique les autopsies aient quelquefois révélé des lésions banales du pancréas ou des surrénales.

Il reste pourtant indéniable que certains traitements pluriglandulaires, d'une part, certaines thérapeutiques thymiques de l'autre, ont cliniquement amélioré des mongoliens. Cela n'est pas surprenant, mais en l'espèce pareil traitement n'est peut-être que symptomatique ; chez des enfants atteints d'un trouble évolutif général, il est naturel que le système endocrinien se trouve atteint, même si la source morbifique réelle n'est pas dans leur insuffisance.

II

INFLUENCE DES GLANDES ENDOCRINES MATEERNELLES : Dans l'étude des cas de mongolisme publiés, on ne retrouve pas assez souvent une altération du système endocrinien de la mère pour voir là le principe causal de l'affection.

Cependant, nous avons signalé l'apparition du mongolisme après l'application de radiothérapie sur les organes génitaux de la mère au début de la grossesse.

III

APLASIE MEDIANE : D'autre part, il semble que l'hypoplasie ou l'aplasie des mongoliens porte surtout sur les os et les organes médians. C'est ainsi qu'est constante chez le mongolien, l'aplasie ou au moins l'hypoplasie des os du nez. Déjà constatables cliniquement, elles se retrouvent toujours radiologiquement et nécroptiquement. De même, nous avons vu que l'espace osseux interoculaire était véritablement aplasique. L'obliquité des orbites semble due à un arrêt de croissance dans ses parties antéro-internes. Les os maxillaires supérieurs ont des sinus petits, ils sont étroits, le palais osseux est, nous l'avons vu, mal développé. Le trouble du développement médian s'accuse encore par le fait que les dents qui manquent le plus souvent aux mongoliens sont les incisives dont le développement peut-être, a pu se trouver entravé par l'absence de place, et surtout par la fréquence de la gueule de loup et du bec de lièvre. A ce sujet, Mme Maggi Preiser émet les aphorismes suivants :

1° Si la croissance entre la continuation du nez central, du nez latéral et de la mâchoire supérieure n'existe pas, il va se produire une fissure osseuse congénitale de la face ; 2° Si l'évolution normale de la continuité du nez moyen est entravée, il existera une incurvation de la mâchoire intermédiaire ayant pour corollaire une diminution du nombre et de la taille des incisives ; 3° Si la continuation du nez moyen et de la mâchoire supérieure se développe de façon inharmonique, des saillies dans la région des canines se développeront. Cet arrêt de développement sur la ligne médiane se retrouve encore au vomer, à l'os frontal, dont l'arc sourcilier et les sinus sont atrophiques, à la lame criblée de l'éthmoïde, de la selle turcique et à la base du crâne en général. Bref, il existe un mode « nanique » de croissance localisée aux régions médianes, comme en témoignent aussi les mensurations du crâne. Cet arrêt de développement sur la ligne médiane a été très bien expliqué par Mlle Lutrovnick : « A un examen attentif, il semble bien que tout se passe comme

« s'il y avait un arrêt de développement sur la ligne
« médiane. En effet, on s'explique ainsi, en partie du
« moins, la dépression de la face, plus marquée dans
« la région de la base du nez, dont les os sont souvent
« très enfoncés ; l'étroitesse du rhino-pharynx avec le
« vomer projeté très en arrière, provoquant la gêne de
« la respiration nasale et toutes ses conséquences, l'é-
« troitesse de la bouche avec voûte souvent ogivale et
« riche en malformations ; l'obliquité des orbites par
« arrêt de la croissance dans ses parties antéro-inter-
« nes, les seules en rapport avec les parties nasales du
« crâne, la conformation spéciale du front dont le quart
« inférieur se trouve sur un plan postérieur par rap-
« port aux autres trois-quarts participant ainsi à un
« arrêt de développement de toute la région inter-sour-
« cilière ; la figure grimaçante par altération des os de
« la face et l'action anormale des muscles qui s'y atta-
« chent ; tandis que la voûte cranienne se développe
« normalement en haut, le maxillaire inférieur dépasse
« le supérieur en donnant un prognathisme apparent,
« s'expliquant par le développement insuffisant du
« maxillaire supérieur... Il semble bien que tout se
« passe comme s'il y avait un arrêt de développement
« sur la ligne médiane ».

Ce caractère avait déjà frappé Neumann, en 1899. Avec ces malformations du squelette de la tête, nous retrouverons, d'une façon non exceptionnelle, d'autres malformations. C'est la même idée que défend Jones quand il écrit que l'épithète « mal achevés » conviendrait mieux à ces arriérés que celle « d'inachevés » ; « *Ill finished should perhaps be a better adjectiv than unfinished to those children* ».

A ces déformations du squelette du crâne et de la face correspond également, quant au cerveau, un arrêt de développement sur la ligne médiane, comme en témoigne l'hypoplasie de la région infundibulaire du plancher du troisième ventricule ; de la région sous-thalamique ; de la région interpedonculaire ; des corps mamillaires et de l'hypophyse. Bref, il y a essentiellement hypoplasie du cerveau intermédiaire et aussi du pont de Varole, du cervelet, et de la moelle. Il s'agirait

donc d'une hypoplasie manifeste intéressant le mésentécephale et plus encore la partie diencéphalique du prosencéphale : région très importante, tant au point de vue anatomique que physiologique et dans laquelle sont renfermés les centres supérieurs du système nerveux autonome vago-sympathique.

Beaucoup plus que d'une lésion des endocrines, la dyspragie de ces glandes dépend donc, semble-t-il, d'une atteinte des centres nerveux qui les commandent. Et M. Van der Scheer conclut (page 126) : « Par suite d'un « mauvais développement de la partie « paléocéphalique » que » du « diencéphale » et des fonctions primitives « qui en dépendent, telles que l'instinct sexuel, l'affectivité, etc., il existe déjà un trouble considérable dans « l'écorce cérébrale du « néocéphale » par quoi peut-être, peut-être, être expliqués bien des troubles psychiques, spécifiques et frappants ».

L'idiotie mongolienne ainsi conçue s'apparenterait par la similitude de ses signes à la cébocéphalie et à la cyclopie. Bref, elle entrerait dans le cadre des malformations congénitales par arrêt de développement sur la ligne médiane comme viendraient encore le confirmer les malformations congénitales du cœur, si fréquentes chez les arriérés mongoliens.

Il reste donc à rechercher la cause de l'entrave au processus évolutif embryologique normal.

CHAPITRE XI

Étiologie

I

Le principal intérêt de la question du mongolisme réside à l'heure actuelle dans la recherche de ses causes, ou plutôt de sa cause, car il est peu concevable qu'une morphologie si nettement définie, une expression clinique si semblable à elle-même dans de nombreux cas, n'aient pas pour fondement une unité causale. Trouver la clef de l'étiologie de la maladie de Langdon-Down fournirait, peut-être, en outre, d'utiles indications à la prophylaxie et à la thérapeutique.

Avant d'aborder l'exposé et la critique des théories étiologiques du mongolisme, il importe que nous rappelions brièvement, et le plus clairement qu'il nous sera possible, quelques données générales indispensables pour l'intelligence des doctrines.

1

Est dite **congénitale** toute affection qui existe dès la naissance.

La clinique nous a montré apertement que le mongolisme était une maladie congénitale : voilà un point acquis.

Mais, à sa naissance, l'enfant a déjà un long passé biologique, de sorte que les maladies congénitales sont

d'origine bien diverse. Remontons la ligne du temps.

Nous nous rappellerons d'abord qu'avant la naissance, depuis la conception, l'être humain a vécu aux dépens de sa mère ; pendant cette vie intra-utérine, il a pu subir des gênes mécaniques ou circulatoires, des intoxications, des infections, des infestations d'origine maternelle : il existe donc des maladies congénitales *gestationnelles*.

Mais l'œuf, dont tout enfant procède, a pour origine l'union d'un gamète mâle, le spermatozoïde, et d'un gamète femelle, l'ovule. Il se peut, dès lors, que la maladie congénitale provienne d'un de ces gamètes, ou des deux. On appelle d'ordinaire, à notre époque, *maladies germinales*, celles qui ont leur source dans les gamètes procréateurs.

Encore les maladies germinales sont-elles de deux ordres tout-à-fait différents, comme l'enseigne M. Apert dans son bel exposé sur les affections congénitales (1).

Un gamète peut s'être trouvé accidentellement endommagé par des éléments nocifs circulant dans l'organisme dont il provient ; le produit de la procréation par ce gamète pourra alors se trouver taré, la maladie congénitale ainsi réalisée est, depuis Forel, dite *blastophthorique*. Mais la blastophthorie ne se transmet pas dans la suite des générations, car en règle il n'y a pas de transmission des caractères acquis.

D'autre part, l'hérédité proprement dite, qui obéit aux lois de Mendel, procède également, on le sait, du père et de la mère. Le noyau des cellules humaines a 48 chromosomes. Mais chaque gamète n'a qu'un nombre sensiblement deux fois moindre de chromosomes : ce sont, dans ces chromosomes, des éléments appelés *chromomères* ou *gènes* qui sont porteurs des caractères héréditaires. Que si la réunion des gamètes offre les conditions mendéliennes pour qu'un caractère morbide soit réalisé chez le produit, on a affaire à une maladie *généti-*
que.

(1) Apert, Affections congénitales, Traité de Med. des Enf. Nobécourt-Babonneix, t. I, p. 413-436.

Les maladies génétiques, à leur tour, se divisent en trois genres.

Ou bien le caractère morbifique est mendéliennement dominant, la maladie est alors réalisée chez tous les sujets dont l'œuf contenait un chromosome taré ; les sujets sains sont incapables de la transmettre : une telle maladie est dite génétique **dominante**. Le type en est l'ostéopsathyrose.

Ou bien le caractère morbifique est mendéliennement récessif. Un sujet sain peut alors être porteur de la virtualité morbifique à l'état latent, et transmettre la maladie à une partie de sa descendance : une telle maladie est dite génétique **récessive**. Le type en est la surdimutité familiale.

Mais, en outre, comme l'espèce humaine est hétérozygote et que le gamète mâle a un chromosome de plus que le gamète femelle, il y a des maladies qui sont liées à ce chromosome sexuel supplémentaire ; elles présentent ce singulier caractère de ne toucher que les mâles et de se transmettre à eux par leurs mères. On donne à ce genre d'hérédité le nom d'hérédité « matriarcale ». Le type des affections génétiques **matriarcales** nous est fourni par l'hémophilie.

Les maladies génétiques se transmettent comme les particularités normales de race, à travers les générations, sur un nombre indéfini de celles-ci depuis l'origine. Quelle est cette origine ? Problème bien ardu. On se contente la plupart du temps de penser à une provenance atavique lointaine, sans résoudre le problème de l'origine, aussi obscur que celui même de l'origine des espèces. Toutefois, depuis que De Vries en 1885 a mis en évidence les mutations brusques en biologie, M. Apert, le maître de la pathologie des affections congénitales, a émis l'hypothèse que les maladies génétiques pouvaient être **mutationnelles**. L'action du radium, des rayons X, de certaines conditions thermiques, ont expérimentalement causé des mutations ; chez le lapin, le *Treponema cuniculi* a créé par mutation la race des castorrex. Une fois la mutation effectuée, on rentre dans les lois de l'hérédité mendélienne ; et, si la mutation a été dûe à une infestation, elle persiste après que l'infes-

tation elle-même a disparu, ainsi que l'ont montré les faits observés dans l'élevage des lapins castorrex. Cette notion va avoir son intérêt quand nous discuterons l'action éventuelle de la syphilis comme facteur causal du mongolisme.

*
* *

On remarquera qu'à aucun moment de cet exposé nous n'avons recouru au terme de maladie « héréditaire ». C'est qu'en l'état actuel de l'usage, il prête grandement à confusion selon qu'on le réserve aux affections génétiques ou qu'on l'étend à toutes les maladies germinales, voire aux maladies gestationnelles, comme s'obstinent à le faire certains auteurs.

2

Dès avant d'aller plus loin, nous pouvons déjà éliminer de nos discussions certains envisagements.

D'une part, nous savons, par les faits cliniques, que la maladie de Langdon-Down est une maladie congénitale.

D'autre part, l'observation des faits nous enseigne également, comme le lecteur a pu le voir, que le mongolisme n'est ni une maladie dominante, puisque les mongoliens procèdent de non-mongoliens, ni une maladie maïriarcale, puisqu'elle touche, à peu de chose près, également les deux sexes. La discussion étiologique se limite donc aux trois éventualités suivantes : maladie génétique, ou maladie blastophthorique, ou maladie gestationnelle. Pour débayer le terrain, et pour ne pas scinder une discussion étio-clinique intéressante, nous allons d'abord étudier les rôles pathogènes possibles de la syphilis. Nous reprendrons ensuite l'étude des causes possibles du mongolisme dans l'ordre chronologique descendant : facteurs génétiques, facteurs blastophthoriques, facteurs gestationnels.

II

ROLE ÉVENTUEL DE LA SYPHILIS

Les connaissances actuelles sur la transmission de la syphilis, telles, par exemple, qu'elles nous sont exposées dans l'article si clair et si brillant de M. Péhu⁽¹⁾, ne nous permettent plus de nous égarer dans des hypothèses fantaisistes. Examinons ce qu'il reste possible de penser.

1

D'abord sur le mode d'action du virus syphilitique.

La théorie émise par Vassal au XVIII^e siècle et soutenue à notre époque par M. Matzenauer peut actuellement passer pour prouvée: dans l'immense majorité des cas, la syphilis congénitale est une maladie **gestationnelle** que le fœtus tient de sa mère par voie transplacentaire. Le père n'intervient alors que comme possible contaminateur de sa conjointe. Même quand le tréponème est apporté par le sperme, la maladie reste gestationnelle: le tréponème en effet ne peut pas être contenu dans le spermatozoïde. Or celui-ci seul concourt à la formation de l'œuf. Dès lors que les tréponèmes du sperme viennent du testicule, de la prostate ou des glandes accessoires, ce sont les tissus de la mère qu'ils infesteront, et c'est par la mère que la vérole arrivera au fœtus. Il reste théoriquement possible que la syphilis soit **blastophthorique** si vraiment le spermatozoïde peut contenir le parasite spécifique sous la forme **granulaire**, dont l'existence est avérée. Cette infestation granulaire du gamète mâle est admise comme importante par M. Hochsinger. En clinique, elle semble ne jouer qu'exceptionnellement.

Là se bornent les possibilités de transmission de la syphilis comme telle. Comme cause de « dystrophies » non proprement syphilitiques, — ce qui serait le cas

(1) M. Péhu, *Syphilis congénitale*. Traité de Med. des Enf. Nébécourt-Babonneix, t. II, p. 541-573.

du mongolisme — , la syphilis peut théoriquement agir de deux façons.

D'une part, à titre **blastophthorique**. En tarant les procréateurs, comme l'alcoolisme et le saturnisme peuvent le faire aussi, la vérole peut, pense-t-on communément, être cause de malformations diverses sans caractère spécifique. Notre maître M. Edouard Pichon est loin de le nier ; mais, il s'élève journellement très fort contre l'abus qu'on fait, en médecine courante, de cette notion, au moins dans notre pays.

D'autre part, les faits observés chez les lapins, à propos des castorrex, peuvent laisser penser que la syphilis d'un procréateur pourrait déclencher dans une famille une mutation, d'où une affection congénitale de l'ordre **génétique**.

Mais alors, le rôle de la tréponématose ne serait qu'un rôle déclenchant, et l'on ne pourrait pas dire que l'affection congénitale en question fût vraiment syphilitique.

2

Quant à l'ancienneté de la syphilis causale dans la tige familiale, elle fait question de manière très différente dans les divers cas.

Si la syphilis a été cause d'une **mutation**, on peut la supposer aussi reculée que l'on voudra dans l'ordre des générations. Mais pareille possibilité n'est jusqu'ici que toute théorique.

Si au contraire on attribue à la syphilis un rôle soit **gestationnel** soit **blastophthorique**, la question se restreint aux générations les plus proches.

La syphilis de seconde génération, c'est à dire remontant à une vérole contractée par les grands-parents, existe-t-elle ? Théoriquement, on peut la concevoir soit par passage transplacentaire de spirochètes venus d'une mère ayant des accidents évolutifs de syphilis congénitale dont l'intensité et la localisation soient adéquats ; soit même par apport granulaire endo-spermatique par un père congénitalement syphilitique.

Pratiquement, il est très rare qu'on puisse faire la preu-

ve clinique de ces éventualités, ou même les soutenir avec vraisemblance ; aussi notre maître M. Edouard Pichon tient-il la syphilis de seconde génération pour pratiquement inexistante.

3

Depuis que Sutherland a, en 1899, invoqué la syphilis congénitale comme cause possible du mongolisme, les médecins se sont partagés sur cette question de façon à pouvoir être rangés, en gros, en deux camps. Ceux qui donnent à la syphilis un rôle important dans la causation de la maladie de Langdon-Down sont nombreux ; en France, les noms les plus représentatifs sont ceux de feu H. Lemaire, et de MM. Lhermitte, Armand-Delille, Heuyer, Semelaigne, auxquels on peut ajouter M. Minet ; M. Babonneix se distingue dans cette phalange par sa particulière combativité. M. Dop a consacré sa thèse (1) à soutenir cette doctrine.

A l'étranger, citons MM. Cozzolino, Gallo, di Giorgio, Prisco, Provinciali, Subizarretta, Vaglio, Vivaldo, Pentagna, Radovici, Sloboziano, Van der Bogaërt, Rolleston, Stevens.

Aucun pourtant de ces auteurs, même M. Babonneix (2), n'a osé aller jusqu'à dire que le mongolisme fût toujours d'origine syphilitique. Quant à l'appréciation de la fréquence des cas imputables à la vérole, on observe un certain échelonnement des opinions : M. Louis Pollet y impute 57 % des cas, M. Gordon 16,5 % des cas seulement.

Nous arrivons ainsi aux auteurs qui ne nient point le rôle de la syphilis congénitale dans l'étiologie du mongolisme, mais le réduisent à une importance minime : tels en France MM. Comby, Marfan, Lereboullet, Weil-Hallé, et à l'étranger MM. Cavengt, Hermann, Muir, Still, Thursfield, Shuttleworth.

D'autres vont plus loin ; ils nient que la vérole ait aucun rôle spécifique dans l'étiologie de la maladie de

(1) Thèse de Paris 1924.

(2) Gazette des Hôpitaux, 15- IX- 26, p. 1192

Langdon-Down ; en France, M. Lesné est le chef de file de ce parti, auquel appartient notre maître M. Edouard Pichon. De même, à l'étranger, Mme Joséphine Ciampa, Mme Dora Berry, MM. Brushfield, Mébane, Stephens, Mme Edelhaus.

Le contraste des opinions est quelquefois assez piquant : M. Lind n'a trouvé chez ses mongoliens que des BW positifs, M. Spühler que des négatifs ; M. Van der Scheer, qui nous paraît plus en accord avec ce que nous avons vu, déclare que le pourcentage des BW positifs est le même chez les mongoliens que dans l'ensemble de la population.

Signalons enfin que M. Stewart (1) se demande bonnement si le discord des opinions ne vient pas de ce que la syphilis serait plus fréquente en France que dans les autres pays. Il est plus vraisemblable que l'engouement d'un groupe très dense de médecins français pour un véritable pansyphilisme est, par les interprétations qu'il entraîne, la cause de cette divergence. Nous essaierons de justifier plus loin cette assertion.

4

Livrons-nous maintenant à l'examen du matériel clinique que l'on a publié.

On peut le trier en trois groupes :

1° les cas où l'existence concomitante d'un mongolisme et d'une syphilis congénitale a été démontrée ;

2° les cas où l'existence concomitante de la vérole est déjà discutable ;

3° les cas dont l'interprétation semble avoir été forcée, le diagnostic de syphilis n'y étant que bien faiblement étayé.

Les tableaux suivants montrent ces trois groupes.

(1) Société Royale de Médecine de Londres, 1926

Nombre d'observ.	No des observ.	Auteurs	Année	Ouvrage	Signes sur lesquels on se base
------------------	----------------	---------	-------	---------	--------------------------------

I. Cas indiscutables

1. BASÉS SUR LES RÉSULTATS D'AUTOPSIE

- | | | | | | |
|---|-----|------------------------|---------|---|--|
| 1 | 118 | Lhermitte | 21/6/21 | Présentation à la Soc. de Pédiat. | Mongolien de 3 mois 1/2 dont le cerveau, les viscères, présentaient des lésions probablement d'origine syphilitique. |
| 2 | 119 | Lemaire | 15/1/24 | Bulletins de la Soc. de Pédiat. de Paris. | Obs. VII, R. J. (BW négatif). Mort à 2 mois.
« A l'autopsie, on constate des lésions que les auteurs classiques regardent comme caractéristiques du mongolisme ». (Lemaire).
A notre avis, ces lésions sont bien banales : « Faible développement des circonvolutions cérébrales. Agénésie des petites cellules pyramidales. Pie-mère épaissie, sans lésion inflammatoire. Pas de périvascularité gommeuse dans le cortex ni dans les méninges. Cœur, etc. |
| 3 | 120 | Babonneix | 18/2/36 | Bullet. Acad. Med. | Un cas de cerveau observé par MM. Lhermitte et Nageotte qui conclurent à gomme syphilitique. |
| 4 | 121 | » | » | » | Un cas, M. Cathala :
Sur nappes gommeuses de la base du cerveau : lésions habituelles de la syphilis. |
| 5 | 122 | Babonneix et Lhermitte | 3/12/36 | Société de Neurol. | Cerveau d'un mongolien mort à son 4e jour, dont l'histologie a montré des lésions d'allure syphilitique. |

2. BASÉS SUR DES SIGNES CLINIQUES CHEZ L'ENFANT, DE SYPHILIS CONGÉNITALE INDUBITABLE

- | | | | | | |
|---|-----|------------|--|--|--|
| 6 | 123 | Sutherland | | | Sur 25 mongoliens, 11 avaient des signes nets d'hérédo-syphilis. |
|---|-----|------------|--|--|--|

7	124	Pentagna			Sur 41 mongoliens, 15 hérédosyphilitiques certains.
8	125	Lemaire	15/1/24	Bullet. de la Soc. de Pédiat. de Paris.	Obs. I. T. Georges : 3 mois 1/2 Coryza à la naissance. Un des testicules gros, très induré. Anémie. BW négatif. Mère syphilitique, est traitée à St-Louis.
9	126	»	»	»	Obs. II. S. André : 1 mois Coryza à la naissance. Convulsions essentielles. Crâne d'hérédosyphilitique. BW négatif.
10	127	»	»	»	Obs. III. T. Rolande. 3e enfant. Les deux premiers morts en bas âge. Le second avait un faciès mongolien. (cf. Mong. familial, obs. 25). Coryza dès la naissance. Craniotabès. Légère splénomégalie. BW +.
11	128	»	»	»	Obs. IV. F.D. 5 semaines. Rhagades spécifiques des lèvres et du menton. Splénomégalie. A 9 mois, mort dans un syndrome d'hématémèse, vomissements, moelana, coma acétonémique
12	129	»	»	»	Obs. VI. B. Lucien. Vient après deux F. C. Splénomégalie. Craniotabès étendu. Réaction de BW +.
13	130	Babonneix	18/2/36	Bullet. Acad. Med.	D. Pierre. 10 ans. M. Milian affirme chez cet enfant une hérédosyphilis indubitable.

3. BASÉS SUR L'INFLUENCE FAVORABLE DU TRAITEMENT

14	131	Minet-Porez	21/12/25	Réunion des Hôp. de Lille.	Un cas de mongolisme heureusement influencé par le traitement.
----	-----	-------------	----------	----------------------------	--

II. Cas déjà plus discutables

1. BASÉS SUR LA SÉROLOGIE POSITIVE CHEZ LE MONGOLIEN

15	132	Van der Bogaert	1916	Obs. 51 du Mongolisme chez les jumeaux.	BW +.
----	-----	-----------------	------	---	-------

16	133	Babonneix	1922	Archives de Med. des Enf.	BW + chez le mongolien. Syphilis chez les parents.
17	134	»	»	»	BW + chez le mongolien. Syphilis chez les parents.
18	135	Cavengt	12/1925	Pédiatria Espanola.	Un mongolien à BW +.
19	136	Vivaldo	1927	Archives de Med. des Enf.	BW : 1. Négatif dans le sang. 2. + dans L. C. R.
20	137	Tatafiore	1/5/1931	La Pédiatria	BW : +. Mongolienne née de cousins-germains qui présentait, ainsi que son père et sa mère : BW ++.
21	138	»	»	»	BW + chez un mongolien issu d'une mère âgée de 42 ans, qui a eu quatre grossesses à terme
22	139	Laguzet	1932	Thèse Paris.	BW et Hecht +.
23	140	Babonneix	18/2/36	Bullet. Acad. Med	C : BW + chez le mongolien et chez son père.
24	141	»	15/9/26	Gazette des Hôp.	X. Jean BW + chez le mongolien et chez son père.
25	142	Turpin et Caratzali	25/7/34	Presse Médicale.	Sur 21 cas de mongolisme, deux enfants auraient eu une réaction de Hecht faiblement positive.

2. BASÉS SUR LE BW POSITIF CHEZ LES PARENTS

26	143	Laguzet	1922	Thèse Paris.	Obs. II. BW + chez la mère d'un mongolien qui a des signes d'hérédo-syphilis.
27	144	Turpin et Caratzali	25/7/34	Presse Médicale.	Hecht + et BW négatif chez la mère.
28	145	Babonneix	18/2/36	Bullet. Acad. Med.	T. Le père tabétique à un BW +++. Il a quatre enfants dont un seul normal.

3. BASÉS SUR LA SYPHILIS AVOUÉE DES PROCRÉATEURS

29	146	Stevens	15/5/15	J. A. M. A.	Deux cas de mongolisme dans deux familles où : 1 mort-né. Le père a eu la syphilis avant son mariage.
----	-----	---------	---------	-------------	---

30	147	Babonneix	15/9/26	Gazette des Hôp.	Obs. III. X. Le père a eu la syphilis avant son mariage. Les grands-parents étaient cousins-germain.
31	148	»	18/2/36	Bullet. Acad. Med.	X. Le père a eu la syphilis avant son mariage.
4. BASÉS SUR DES TARES SYPHILITIQUES RETROUVÉES CHEZ LES PROCRÉATEURS					
32	149	Babonneix et Villette	1916	Arch. Med. En- fants.	Cf. Obs. n. 8 de Mongol. familial. Quatre enfants d'une même famille, tous idiots mongoliens, avaient des malformations dentaires. Leur père avait une syphilis secondaire. La mère est morte tuberculeuse après 2 FC. Six enfants morts en bas âge. 4 mongoliennes.
33	150	Babonneix	15/9/26	Gazette des Hôp.	Obs. II. H. Le père était en traitement pour syphilides secondaires, mais la mongolienne est alors âgée de 14 ans ??
34	151	»	»	»	Obs. I. H. Jeanne. Le père est porteur d'une aortite chronique. C'est l'observation que nous publions au n. 187.
35	152	Turpin et Caratzali	25/7/34	Presse Médicale.	La mère présentait de l'hypertéroïdie modérée, de l'aortite, de l'hypertension.
36	153	»	»	»	La mère, à l'âge de vingt ans, présentait de la paralysie, des impulsions, de l'amnésie, de la céphalée fréquente.
37	154	»	»	»	Le père était atteint de paralysie générale apparue peu de temps après la conception du mongolien.

III. Cas très discutables

1. BASÉS SUR DES SIGNES CLINIQUES EN FAVEUR D'UNE HÉRÉDO-SYPHILIS PROBABLE

A. au nombre de 3 ou 4 chez le même enfant

38	155	Sutherland			Sur 25 mongoliens : 11 cas d'hérédo-syphilitiques certains et 3 cas d'hérédo-syphilitiques probables.
----	-----	------------	--	--	---

39 156 Pentagna

Sur 41 cas : 15 d'hérédosyphilitiques certains et 11 cas d'hérédosyphilitiques probables.

40 157 Lemaire Janv. 24 Soc. Pédiat. Paris

Obs. X. P. G. Splénomégalie accentuée avec cuti-réaction négative, hypertrophie notable du foie, cryptorchidie bilatérale. BW négatif. Par ailleurs, cardiopathie congénitale complexe.

41 158 Babonneix 18/2/36 Bullet. Acad. Med. 11 cas.

2. BASÉ SUR DES SIGNES CLINIQUES EN FAVEUR D'UNE HÉRÉDO-SYPHILIS PROBABLE

B. isolés

42 159 Lemaire Janv. 24 Bullet. Soc. de Pédiat. Paris.

Obs. V. F. Raymond. Splénomégalie manifeste. Par ailleurs communication interventriculaire. Mais : produit d'une sixième grossesse.

43 160 » » »

Obs. VIII. C. Constantine. Communication interventriculaire. Coryza dès la naissance. Splénomégalie manifeste avec cuti-réaction négative.

44 161 Lemaire Janv. 24 Bullet. Soc. de Pédiat. Paris.

Obs. IX. W. Pierre. Communication interventriculaire. Coryza dès la naissance. Splénomégalie manifeste avec cuti-réaction négative. Axiphoïdie.

45 162 » » »

Obs. XII. G. Paulette. Splénomégalie. Hépatomégalie atteignant par son bord inférieur la crête iliaque. BW négatif chez la mère et l'enfant.

46 163 » » »

Obs. XV. A. Robert. Coryza à répétition. Axyphoïdie. BW négatif.

47 164 » » »

Obs. XVI. V. Albert. 10e grossesse. 5 mort-nés. Coryza à la naissance.

48 165 » » »

Obs. XVII. A. Marie-Louise. Splénomégalie légère. Père tuberculeux. Mère affaiblie.

49	166	»	»	»	Obs. XVIII. L. Jean. Albuminurie. BW négatif. La mère a eu deux émotions pendant la grossesse.
50	167	»	»	»	Obs. XX. L. Georges. Ictère foncé du second jour de la naissance à la 6 ^e semaine. La grossesse précédente s'était terminée par une F. C. de trois mois
51	168	Laguzet	1932	Thèse Paris.	4 observ. où 1 à 2 avortements spontanés.
52	169	»	»	»	1 cas de gros placenta : 900 grs, poids de l'enfant, 4,500.
53	170	Laguzet	1932	Thèse Paris.	7 cas de prématuration.
54	171	»	»	»	5 cas de malformations.
55	172	»	»	»	1 cas de coryza précoce et chronique.
56	173	Babonneix	18/2/36	Bullet. Acad. Med.	Un cas où le père avait été plusieurs fois considéré comme syphilitique et traité.
57	174	»	»	»	10 cas de prématuration.
58	175	»	»	»	16 cas de retard pondéral.
59	176	»	»	»	30 cas de malformations.
60	177	»	»	»	4 cas d'hépatomégalie.
61	178	»	»	»	3 cas d'aréflexie tendineuse
62	179	»	»	»	3 cas d'hydrocéphalie.
63	180	»	»	»	1 cas de chorio-rétinite.
64	181	»	»	»	1 cas de placenta énorme.
65	182	»	»	»	1 cas de crâne en carène

3. BASÉS SUR LE FAIT QUE LA SYPHILIS A ÉTÉ RETROUVÉE CHEZ LES ASCENDANTS ET LES COLLATÉRAUX DES PARENTS (? !)

66	183	Lemaire	Janv. 24	Soc. Pédiat. Paris	Cf. obs. 32 plus haut : Mong. familial. Obs. XI. V. Jouv. Albuminurie de 4 à 8 grs. chez la mongolienne. Aucun signe d'hérédosyphilis. BW négatif chez la mè-
----	-----	---------	----------	--------------------	--

re et l'enfant. Mais, petite fille d'un P. G. et nièce d'une malade atteint de Little, et d'une mongolienne.

67 184 Bassols
Claudi

Père syphilitique traité.
Grand-père paternel syphilitique. Frères et sœurs mort-nés

68 185 Babonneix 18/2/36 Bullet. Acad. Med.

Y. 5 ans. Dents suspectes.
Frère : dents d'Hutchinson.
Oncle paternel : exostose crânienne, « donc syphilis de seconde génération ».

69 186 » » »

B. 6 ans. Grand-père maternel mort P. G.

Quelques faits méritent commentaire :

Il nous semble intéressant de faire ressortir parmi les observations de mongolisme chez les jumeaux que nous avons étudiées, la seule où le B. W. se soit montré positif (Van der Bogaert : Mongolisme chez les jumeaux. obs. 88. Mongolisme et Hérédo-Syphilis : obs. n. 132 de nos tableaux), étant donné que pour M. Babonneix lui-même le fait de ne trouver qu'un jumeau atteint de mongolisme semble un argument défavorable à la théorie syphilitique. Du mongolisme familial, nous extrayons deux observations très en faveur de la syphilis : celle de M. Stevens (obs. 6) où la syphilis paternelle fut nettement retrouvée, et où les deux mongoliens âgés de 8 et 6 ans présentaient un B. W. très positif dans le liquide céphalo-rachidien, et celle de MM. Babonneix et Villette (obs. 8) (quatre mongoliennes) que ces auteurs croient pouvoir rapporter nettement à la syphilis, encore que leurs arguments mêmes restent discutables. Mais il faut aussi souligner l'observation de mongolisme familial de MM. Péhu et Gaté (obs. 30) où la syphilis pût être nettement écartée. Il s'agissait d'une femme qui, après avoir présenté deux avortements, eût quatre mongoliens. Dans la lignée maternelle, aucun fait ne méritait mention. Dans la lignée paternelle, MM. Péhu et Gaté retinrent trois faits : cinq sœurs du père sont des anormales, un frère choréique et tiqueur, deux cousines arriérées mentales. Et, sur-

tout, il faut insister sur le fait que les parents de ces quatre mongoliens ne contractèrent la syphilis qu'après la naissance de leurs enfants.

5

Il ressort de tout cela que les cas où une syphilis congénitale avérée coïncide avec un mongolisme sont très rares, beaucoup trop rares pour que pareille coïncidence puisse avoir aucune valeur étiologique. Admettre qu'un mongolien est syphilitique ou descend de syphilitiques, c'est, en l'absence de l'argument de fréquence, la simple constatation d'une coïncidence. Prenant le problème par l'autre bout, M. A. Pott déclare n'avoir jamais rencontré de mongoliens dans la descendance des syphilitiques avérés.

Bien souvent, pour prouver la filiation causale entre la maladie de Fracastor et celle de Langdon-Down, les auteurs recourent à un véritable cercle vicieux. Ainsi, ils invoquent l'existence d'une cardiopathie congénitale, alors qu'il est, par ailleurs, très loin d'être prouvé que pareille affection soit toujours, ni même dans la majorité des cas, d'origine syphilitique. Dans certains cas, on est étonné de voir invoquer plutôt la syphilis que maintes autres causes qui auraient la même vraisemblance. Ainsi, telle observation que M. Babonneix publie pour démontrer la nature syphilitique du mongolisme (obs. 187) n'apporte comme argument d'hérédité syphilis qu'une aortite chronique chez le père âgé de 64 ans, alors que par ailleurs, on apprend que la mongolienne est née de parents âgés, est issue d'une grossesse pendant laquelle la mère a subi des émotions morales violentes, a été mise au monde par application de forceps, lequel « avait comprimé le cerveau », etc... Que penser aussi de l'établissement d'un diagnostic de syphilis vraisemblable de seconde génération, et du rattachement du mongolisme à cette syphilis, du fait qu'un oncle paternel du mongolien a une exostose crânienne et qu'un de ses frères a des dents d'Hutchinson (1) ? La valeur accordée au Bordet-Wassermann est égale-

(1) Babonneix, obs. Y, 5 ans. *Bullet. Acad. Med.* 18. II 37.

ment, chez beaucoup d'auteurs, très exagérée. Il convient de rappeler que, pour des médecins biologistes aussi éminents que M. Jacobsthal et M. Hochsinger, le Bordet-Wassermann ne dérive que d'une labilité non spécifique du sérum sanguin, ce qui explique que seules les syphilis en activité donnent cette réaction, mais aussi que beaucoup d'affections non syphilitiques puissent la donner. L'on n'est donc nullement fondé à affirmer la vérole sur des réactions seulement sérologiques.

La distribution des mongoliens dans les familles ne paraît pas non plus en accord avec la notion d'une étiologie syphilitique : d'après une loi clinique bien connue, les produits d'une mère syphilitique s'améliorent de grossesse en grossesse ; ce sont donc les premiers enfants d'une série qui devraient être mongoliens dans l'hypothèse envisagée ; or, c'est en général l'inverse.

De même, la clinique nous a montré que, proportionnellement, le mongolisme était plus fréquent dans les grossesses gémellaires bivitellines que dans les univitelles. Or, c'est, communément, la gémellité univitel-line qu'on a coutume de rapporter à la syphilis par voie blastophthorique.

Les arguments anatomiques eux-mêmes ne sont pas concluants. Les lésions gommeuses ont été signalées dans la tuberculose, les mycoses. Aucun cerveau de mongolien n'a présenté de lésions nettes de syphilis ; si ce n'est les deux ou trois cas que nous avons mentionnés.

Il s'est agi, parfois, de méningo-encéphalite banale, plus fréquemment on a noté simplement une agénésie, une aplasie cérébrale. Mais, le plus souvent, aucune altération n'est apparue. Il est surprenant de constater qu'une lésion syphilitique fréquente, telle la méningo-encéphalite spécifique, ne se voit vue qu'exceptionnellement dans le mongolisme.

Le dernier argument des partisans de l'étiologie syphilitique du mongolisme, l'argument thérapeutique, est plus faible encore, car, précisément, M. Weil-Hallé, d'accord en cela avec Mesdames Joséphine Ciampa et Edelhaus, a fait faire à son élève Wechsler une thèse pour montrer l'inefficacité des traitements antisypili-

tiques dans la maladie de Langdon-Down. Les rares améliorations constatées, exceptionnellement intéressantes, ne sont-elles pas dûes uniquement à l'action fortifiante de ces médicaments ? Et c'est probablement là la raison qui fait que nombre d'auteurs lui restent attachés.

6

Voyons d'ailleurs de quelle façon agirait la syphilis selon ceux qui lui rapportent beaucoup de cas de mongolisme.

Le mode d'action ordinairement admis est la **blastophthorie** : De sujets syphilitiques proviennent des gamètes altérés, d'où se forment des produits tarés. Il y aurait, dit M. Laguzel, une « viciation du plan de développement de l'œuf, ...une altération germinale, aboutissant à la dystrophie mongolienne ». Et M. Babonneix précise : cette « hypothèse est en accord avec diverses considérations dont, surtout, celles qui ont trait aux anomalies morphologiques des spermatozoïdes, parfois observées chez les syphilitiques, et qui ont été minutieusement décrites par Widakovitch ». Le malheur est que tout le monde n'attache pas la même importance ni la même signification que M. Widakovitch aux spermatozoïdes inégaux, sans queue, ou pourvus de plusieurs têtes ou de plusieurs queues. Est-ce vraiment à des spermatozoïdes à deux têtes que les gémellités univitellines sont dûes ? M. Péhu (1) paraît en douter. Les atypies des spermatozoïdes paraissent assez banales ; elles existent, suivant beaucoup d'auteurs, chez bien d'autres sujets que les syphilitiques, et n'ont pour suite ordinaire que l'inaptitude des spermatozoïdes mal conformés à féconder l'ovule. D'ailleurs, la lésion ordinaire au sperme des syphilitiques, quand la vérole frappe là, est beaucoup plutôt l'azoospermie mise en évidence par MM. Breton et Bertin. D'autres auteurs croient à une action plus directe de la syphilis : action inflammatoire quant à sa nature, gestationnelle quant à sa chronologie, maternelle, donc quant à son origine. Cet-

(1) loc. cit. p. 656

te héréditaire syphilitique entraînerait, soit un **hydramnios** nuisant au développement de l'œuf suivant les processus étudiés plus bas, soit des lésions inflammatoires des méninges molles, qui produiraient secondairement une agénésie cérébrale et un trouble du développement de l'hypophyse. M. Babonneix croit pouvoir additionner l'action blastophthorique à l'action gestationnelle.

La première action expliquerait « la fréquence, chez les mongoliens, des malformations, et en particulier, de celles qui portent sur le système nerveux : hétérotopies cérébrales, comme dans un cas jadis publié par nous, présence, en plein parenchyme hépatique de gros filets nerveux, constitués par des fibres à myéline... ».

L'action sur l'embryon et le fœtus expliquerait « les lésions spécifiques indiscutables, siégeant, ici, sur un sillon méningé de la face externe des hémisphères cérébraux, là, sur la région opto-pédonculaire ».

Pour notre part, nous croyons que l'absence ordinaire de signes de syphilis active et même de toute syphilis caractérisée spécifiquement, chez les mongoliens, autorise à rejeter absolument l'idée d'une action spécifique infestationnelle de la vérole, soit par blastophthorie granulaire du spermatozoïde, soit par voie transplacentaire gestationnelle.

L'action blastophthorique dystrophisante, ne gardant aucun caractère spécifique, est moins facilement notable ; il reste que son rôle clinique paraît bien minime. L'action mutationnelle reste un problème obscur de haute philosophie biologique.

Pour conclure, du point de vue des médecins, il n'y a pas de lien à établir entre la syphilis et le mongolisme.

III

LE MONGOLISME EST-IL UNE MALADIE GÉNÉTIQUE ?

1

Si le mongolisme est une maladie génétique, il doit

se rencontrer plus souvent chez les enfants issus d'unions consanguines que chez les autres, puisque la consanguinité additionne les tares communes au père et à la mère.

C'est ce qui nous engage à étudier en tête de ce chapitre-ci la question de la consanguinité, que naguère on envisageait d'ailleurs autrement qu'aujourd'hui, puisqu'il était habituel de penser qu'en elle-même elle était capable de créer une tare blastophthorique. Cette conception ancienne est en désaccord avec toute la doctrine présente de l'hérédité ; en outre, les faits, nous allons le voir, parlent tous, en matière de mongolisme, contre l'idée que la consanguinité puisse être morbifique en tant que telle.

Dans les nombreux écrits médicaux que nous avons dépouillés, nous n'avons trouvé que très peu de cas de mongoliens issus de parents consanguins, et aucun cas de mongolien issu d'inceste, — ce qui serait le degré le plus élevé de la consanguinité.

En France, M. R. Turpin, chaud partisan de l'origine génétique du mongolisme, ne trouve, parmi ses 40 mongoliens, qu'un seul patient issu de mariage consanguin : entre cousins germains. Il est vrai que cela donne un pourcentage de $2,6 \% + 2,6 \%$, contre $0,87 \%$ pour la population française prise dans son ensemble. Relevons encore l'observation, publiée en 1922, de M. de Vaugier : Paul V., 6 ans $1/2$, issu de parents cousins germains ; celle publiée en 1926 par M. Babonneix où un petit mongolien était issu de parents dont les grands-mères étaient cousines germaines, et dont une tante paternelle était débile. Par ailleurs, le père de cet enfant avait contracté la syphilis avant son mariage. M. Schulz qui a très bien étudié, semble-t-il, la question de la consanguinité, ne retrouve dans son matériel portant sur 80 mongoliens, QU'UN SEUL CAS issu de parents cousins germains ; mais, fait intéressant, il souligne qu'il a retrouvé dans deux autres cas une consanguinité dans les ascendants : une fois, le père du mongolien était né d'un mariage consanguin ; une autre fois, c'est le grand-père maternel qui était issu d'un mariage entre cousins germains.

M. Van der Scheer, lui, a pris pour base la statistique globale des mariages consanguins en Hollande, qui en donne pour 1907 : 1 sur 126, pour 1917 : 1 sur 180, et pour les douze années 1907-1918 : 1 sur 150.

Dès lors, dans ses 338 familles de mongoliens, il devrait trouver, pour être dans la norme générale, 2 à 3 cas de consanguinité. Or, il en note 4. C'est, pense-t-il, trop peu différent de la moyenne pour qu'on puisse invoquer un facteur consanguinité à la base du mongolisme ; d'autant que nous avons vu que 1 pour 150 n'est qu'une moyenne de 12 années, et que certaines années ont donné une proportion plus grande. Par ailleurs, les statistiques de M. Van der Scheer indiquent que la consanguinité joue plus dans les idioties autres que celles du mongolisme. M. Orel, qui a travaillé très minutieusement la question de consanguinité des parents de mongoliens trouve pour son matériel : $1,25 \pm 0,88 \%$ — contre $0,50 \pm 0,02 \%$ pour une même proportion d'enfants normaux. Citons encore l'observation publiée en 1931 par M. Tatafiore sur une mongolienne issue de cousins germains. La discussion reste ouverte, d'autant que M. Orel dit dans un article publié en 1931, que le Professeur Pfaundler lui a écrit pour lui communiquer les remarques qu'il avait tirées du matériel d'Husler. Pour M. Pfaundler, ce qui serait d'une très grande fréquence dans les familles de mongoliens, ce serait la CONSANGUINITE ELOIGNEE. Aussi, à la suite de cette communication, M. Orel reprit-il son matériel et il ne retrouva que deux cas de mongoliens dont les parents étaient cousins germains.

Des considérations sociales interviennent ici. Certes, l'inceste ne s'avoue guère, mais il est fort rare. En règle, sauf le cas de concubinage illégal, la consanguinité proche qui, en pratique, est celle du quatrième degré, et quelquefois du troisième (oncle et nièce) chez les juifs, est mieux connue que l'éloignée. Le mariage entre parents au troisième et quatrième degré exige en effet des dispenses soit civile, soit religieuse. De plus, les parents, qui ne trouvent pas leur union coupable, avouent leur parenté avec complaisance pour trouver à l'état de leur enfant, en vertu des vieilles idées sur la

consanguinité, une raison qui, jugent-ils, les dispense de croire à une tare réelle dans la famille.

Par contre, l'enquête pour la consanguinité éloignée est très difficile, malgré la bonne foi des parents, car ils peuvent l'ignorer, d'autant que les lois autorisent leur mariage sans dispense. Le seul moyen de dépister ces consanguinités éloignées serait de reconstituer l'arbre généalogique des familles, ce qui s'avère bien difficile. Espérer obtenir le même résultat par l'étude de la localisation géographique des cas de mongolisme est un leurre, quoi qu'en pense M. Pfaundler. Certes, nous voulons bien admettre avec lui que, dans les villages et petits bourgs, les mariages entre personnes apparentées soient plus fréquents que dans les villes, mais quant à tirer des conclusions sur la consanguinité des parents du fait qu'ils sont issus de la même province, comme le fait M. Schulz pour la Bavière, cela nous paraît très difficile. Tout au plus peut-on retenir que certaines régions comme la Moyenne-Franconie semblent peuplées par des souches humaines moins riches en cas de mongolisme.

Terminons par un argument qui nous semble assez frappant : l'iconographie historique ne nous livre pas de mongoliens parmi les maisons royales d'Europe, où les mariages consanguins ont été pratiqués sur une large échelle ; il est vrai que, dans les siècles passés, où la fécondité des ménages royaux luttait contre une mortalité infantile très élevée, il a pu y avoir des mongoliens parmi les princes morts en bas-âge qui n'ont pas eu d'iconographie.

2

Nous arrivons maintenant au vif du sujet de notre chapitre : les théories qui soutiennent l'étiologie génétique du mongolisme. Elles sont deux, et de valeur parfaitement inégale : celle qui rattache la maladie de Langdon-Down au phylum anthropologique mongol ; celle qui affirme la nature génétique de la tare langdondownienne, mais en tant que telle.

Les ennemis de la doctrine de l'origine génétique du mongolisme ont eu beau jeu à s'acharner sur la pre-

mière de ces théories, qui est, nous allons le voir, difficilement soutenable. Mais ils ont donné très peu d'arguments contre la seconde, c'est-à-dire contre le fond de la question de l'origine génétique de la maladie. Langdon-Down lui-même avait pensé à la possibilité que le mongolisme fût d'origine hérédofamiliale ; mais le vrai promoteur de l'idée fût M. Hermann, en 1917. Parmi ceux qui se rallièrent à leur opinion, nous devons citer : MM. Bauer, Davemport, Dagenkolb, Husler, Maklin, Mende, Von den Stettner, Still, Thursfield, Stroh-mayer, Wegelin, et les beaux travaux de M. Bleyer, en 1934, qui considère le mongolisme comme une mutation gamétique de type régressif, c'est-à-dire obéissant aux lois de l'hérédité récessive et apparaissant par mutation.

Par contre, M. Schulz reste hésitant entre les théories ataviques et de l'anomalie amniotique, de même que M. Orel en 1931, après avoir été en 1926 un animateur de la théorie atavique. Mais ce sont surtout MM. Mac Clelland, Goddard, Schlapp, Siegert, Shuttleworth, Vogt, et plus encore M. Van der Scheer qui ont combattu cette théorie. Toute une série d'expériences réalisées par les Hertwig a montré que, si l'on fécondait des œufs normaux par du sperme irradié par les rayons du radium ou vice-versa, la chromatine de l'élément irradié dégénérait après la conjugaison des deux pronucléi et que seule persistait celle de l'élément sain : on a ainsi une sorte de développement parthénogénétique, et les larves provenant de tels œufs présentent seulement les caractères morphologiques du parent qui a fourni la chromatine non altérée.

3

C'est M. Crookshank (1) qui a érigé en corps de doctrine l'idée que la maladie de Langdon-Down serait, chez des races plus ou moins métisses, un retour ancestral à un type archaïque ayant engendré l'orang-outang et les races humaines jaunes.

Donnons d'abord l'essentiel de la théorie dans toute

(1) *Le mongolisme dans notre milieu*, Londres 1925

sa quelque peu déconcertante originalité, pimentée vraisemblablement d'une jolie dose d'humour. Les hommes, selon M. Crookshank, procèdent de trois sources phylétiques qui ont par ailleurs chacune une espèce de singe anthropoïde. Le chimpanzé, qui s'assied comme les déments précoces et aux mains duquel ressemblent radiologiquement les mains de ces malades, est issu du même phylum que la **race blanche**. Le gorille, qui s'assied en tailleur comme les plus simples des nègres, partage son origine avec la **race noire**. Enfin, point capital pour notre propos d'aujourd'hui, l'**orang-outang**, malgré ses longs bras qui contrastent avec la micromélie du langdondownien, procède de la même souche brachycéphale que la **race jaune** et que le **mongolisme** pathologique, lequel est une régression au type commun ayant engendré les oranges-outangs et les jaunes. La petitesse, la coupe des yeux, la prédilection pour l'attitude sereine du bouddha, la possession évidente d'une source secrète de joie intérieure sont des similitudes entre l'orang-outang, le jaune et le langdondownien. Deux à deux, ces trois types ont aussi des analogies : le faciès du mongolien est le même que celui du Mongol ; la langue plicaturée est fréquente en Extrême-Orient ; l'aptitude imitative des Esquimaux ressemble à celle des langdondowniens. De même, l'absence de rebord frontal, de lobule à l'oreille, la grande taille de la mandibule, la dépapillation linguale, la mauvaise denture sont communes aux langdondowniens et aux oranges-outangs.

Cette théorie fait état de tant d'analogies superficielles et en affirme tant de peu admissibles qu'elle n'a guère de valeur que comme jeu d'esprit. Nous avons déjà maintes fois souligné dans cette thèse, conformément à l'enseignement de notre maître M. Edouard Pichon, que les prétendues analogies entre la race jaune et la maladie de Langdon-Down étaient de valeur nulle, ne reposant en réalité que sur une seule et unique ressemblance : l'œil bridé. Sur cette petite remarque fortuite, qui a occasionné malheureusement le nom sous lequel la maladie est connue, M. Crookshank bâtit toute une doctrine ; en revanche, comme on le lui a très juste-

ment objecté, il néglige des traits capitaux du langdon-downisme, tels que l'hypoplasie des os du nez, la minceur des os du crâne, la forme spéciale de la boîte crânienne, la lissencéphalie fréquente, qui n'ont rien de commun avec ce que nous offrent les hommes normaux de race jaune. M. Marfan a raison : il n'y a pas de commune mesure entre une maladie toujours à la fois physique et mentale et l'hérédité raciale d'hommes sains et intelligents.

M. Crookshank, si paradoxal qu'il fût, a senti cette difficulté et a cru s'en tirer en disant que le mongolisme pathologique (langdondownisme) était le retour, non pas à la race anthropologique mongole, mais à l'état pithécanthropique dont sont issus les Mongols d'une part, les orangs-outangs de l'autre. La loi de Serres (loi de patrogonie) expliquerait fort bien de pareilles régressions. Dans la théorie de M. Crookshank, le langdondownisme serait donc une maladie génétique, non seulement récessive mais régressive. Malheureusement, il y a lieu de remarquer avec M. Pichon que l'auteur anglais fait ainsi appel simultanément à des doctrines biologiques dont l'opposition fait le désespoir des biologistes contemporains : la théorie de l'évolution, où s'intègre la loi de patrogonie, est basée sur l'hérédité des caractères acquis ; au contraire, aucune expérience de la génétique n'a jusqu'ici permis de jamais mettre en évidence l'hérédité d'aucun caractère acquis. Les objections faites à M. Crookshank portent, on le voit, uniquement sur son apparentement du langdondownisme à la race jaune ; elles ne vont pas du tout contre la notion générale que la maladie mongolienne puisse être une affection d'origine génétique. Nous allons voir que d'autres théories génétiques du mongolisme sont possibles et ont été soutenues en effet.

Demandons-nous auparavant s'il ne reste rien de l'apport de M. Crookshank ? Si : il reste une affirmation de fait, qui mériterait qu'on en reprit l'étude clinique une fois, car si elle s'avérait vraie elle pourrait avoir une portée générale pour la pathogénie génétique du langdondownisme. M. Crookshank assure qu'il n'y a jamais de

mongolisme dans les races pures non jaunes : il précise qu'il entend par là les nègres non métissés, les Hindous, les Juifs du Yémen et les Arabes non berbérisés. Nos pays d'Europe auraient tous subi un certain mélange avec le phylum mongoloïde ; quant aux Juifs Ascaniens, c'est-à-dire ceux du rite septentrional, qui sont répandus dans toute l'Europe, ils seraient tous plus ou moins mélangés avec cette race Khazare qui s'est, pendant le haut-moyen âge, convertie en masse au judaïsme. Sans accepter la doctrine de M. Crookshank ; on peut prendre en considération les faits qu'il allègue ; mais il faut en vérifier l'exactitude. Les objections de M. Orgel ne sont pas convaincantes, car il prétend avoir observé dix-neuf cas de race pure, mais y classe dix-huit Juifs qui sont bien suspects de ne pas remplir la condition. Le procès reste donc pendant, mais il est difficile à juger : car comment prouver la pureté de race d'un être humain ? Les partisans de M. Crookshank pourront toujours la nier.

4

En France, MM. Turpin et Caratzali se sont faits les champions de l'idée que la maladie de Langdon-Down puisse être d'origine génétique. Certes, les cas de mongolisme familial sont rares ; mais peut-être le mongolisme cliniquement caractérisé n'est-il que la forme la plus accentuée de l'état héréditaire considéré. Il est certain que, comme le souligne M. Turpin, « si l'on veut à prouver que chacun de ces signes (les éléments « symptomatiques du mongolisme), même isolés, suffit à caractériser une forme fruste du mongolisme, « nos constatations renforceraient singulièrement l'opinion qui tend à placer le mongolisme parmi les affections germinales, maladies inhérentes au patrimoine, susceptibles d'apparaître par mutation et « transmissibles suivant les lois de l'hérédité ». Nombreuses, nous l'avons vu, sont les malformations que l'on peut rencontrer chez les mongoliens et dans leurs familles, mais il n'y en a que deux qui ne soient pas banales, et que la clinique ait, nous l'avons indiqué,

mises, hors de pair : la langue plicaturée et l'incurvation de l'auriculaire. La langue plicaturée est indiscutablement transmise suivant les lois de l'hérédité discontinue comme l'ont bien démontré MM. Turpin et Caratzali. Rappelons trois des conclusions de la thèse de ce dernier en 1933 : « La langue plicaturée constitue un caractère mendélien, lié à un seul gène dominant idiochromosomique ; ce gène est pléiotrope, sa pléiotropie se manifeste par les troubles digestifs, et de la croissance.... »

« La détermination du caractère langue plicaturée ne paraît pas influencée par un facteur exogène. »

L'incurvation de l'auriculaire : Stettner et Wegelin l'ont observée aux deux mains dans une famille avec une extraordinaire fréquence au point d'en faire un signe héréditaire dominant dans cette famille. Rappelons que Stettner a l'impression que dans les familles où existent l'incurvation héréditaire du cinquième doigt existe une prédisposition latente pour le mongolisme, et nous avons vu combien est heureux ce qualificatif « latent » dans la théorie génétique du mongolisme. Il y a donc lieu de se demander si la maladie de Langdon-Down cliniquement caractérisée n'est pas la manifestation la plus développée d'un état héréditaire dont la langue plicaturée et l'incurvation de l'auriculaire seraient des extériorisations plus frustes.

Rappelons à ce propos, quelques observations cliniques émanant du chapitre « Mongolisme chez les jumeaux » telle celle de M. Blechmann (N° 101) déjà citée où on note : chez la mère, le tassement de la racine du nez, l'écartement des fentes palpébrales. Chez le frère cadet, supposé normal, des mongoliens, un écartement de la ligne blanche, sans hernie, une intelligence au-dessous de la moyenne, un caractère doux et affectueux ; l'observation d'Exchaquet et Bachmann (N° 60) qui signale que le frère jumeau Noël, de Marie-Thérèse (mongolienne) présente un léger bégaiement. Dans un de ses cas de mongolisme chez les jumeaux, M. Comby note la tendance de la famille de la mère du mongolien observé à engendrer des gémeaux bivitellins. De même la grossesse qui avait précédé celle qui donna naissance au mongolien observé par Lund et Torstein : (N° 102) était gémeulaire. De ces cas nous rapprocherons une observation curieuse de Lapage (N° 97), où le deuxième jumeau (P) était un nain achondroplasique ; les deux jumeaux (E et P) moururent

de bronchopneumonie ; il n'y avait pas d'achondroplase dans l'ascendance. Rien n'est signalé pour l'hérédité mongolienne.

Enfin, le fait le plus frappant, c'est le cas de la famille de Lotte et Walter B. (N°54 et page 95) étudié plus haut, où, à la quatrième génération connue d'incurvation de l'auriculaire, un mongolien jumeau apparaît. Les adversaires de la théorie génétique du mongolisme alléguaient que, dans tous les cas familiaux, la famille tarée était celle de la mère, plus facilement explorable il est vrai. Or, si c'est bien la mère de Lotte et Walter B. qui avait le petit doigt incurvé, en revanche c'est de son père que cette femme tenait cette particularité.

Les faits de gemellité avec mongolisme sont plutôt en faveur de la théorie génétique du mongolisme que contre elle. Les faits d'univitellinité sont clairs : en effet, les jumeaux univitellins, monstres issus d'un même œuf, sont toujours génétiquement semblables l'un à l'autre ; leur commun langdondownisme éventuel n'est qu'une manifestation particulière de cette similitude. Au contraire, comme le fait remarquer M. Apert (1) les malformations plastiques d'origine gestationnelle peuvent secondairement différencier les jumeaux univitellins, de sorte que le mongolisme aurait plus de chances de toucher un seul des jumeaux univitellins, ce qu'il ne fait jamais, s'il était gestationnel que s'il est génétique. Les faits de bivitellinité parlent dans le même sens. Si nous partons de cet axiome : les grossesses univitellines sont d'ordre pathologique, tandis que les grossesses bivitellines relèvent d'un facteur héréditaire imprimé dans le germe, et si nous nous rappelons qu'en matière de grossesses gémellaires la bivitellinité est très fortement favorable à la production du mongolisme (sur 69 observations : 58 bivitellines, 11 univitellines) nous sommes obligés d'admettre que le mode de distribution du mongolisme chez les jumeaux est un argument de haute valeur en faveur de la théorie génétique du mongolisme. Quant au fait que l'on n'ait trouvé jusqu'ici qu'un seul jumeau mongolien dans les paires bivitellines, il est naturel, puisque, dans les grossesses gémellaires bivitellines, chaque jumeau procède d'un œuf différent, et a de ce fait sa composition

(1) loc. cit. p. 428

chromométrique propre. Nous comprenons donc mal pourquoi il étonne M. Viaud, dans sa thèse inspirée par M. Péhu.

Les faits trop peu nombreux dans lesquels on a recherché le groupe sanguin des mongoliens sont également compatibles avec l'hypothèse génétiste. En fait M. Bauer pour ses deux mongoliennes, M. Blechmann pour ses jumeaux, leur frère puiné et leur père, ont trouvé le groupe A (ancien II). Mais, quoique les groupes sanguins soient très vraisemblablement des caractères génétiques, cela ne prouve pas du tout que les mongoliens soient tous du groupe A, car il est bien probable que mongolisme et groupe sanguin appartiennent à des gènes différents.

La particulière fréquence que certains auteurs ont cru remarquer pour le mongolisme chez les Juifs Ascaniens (Askenazim) s'accorderait elle aussi avec l'origine génétique du mongolisme, car M. Apert a indiqué, à propos de l'idiotie amaurotique familiale, que ces Juifs étaient une lignée mutante (1). Or, la génétique nous apprend que les lignées mutantes sont souvent dans un état d'instabilité héréditaire qui les rend susceptibles de mutations diverses. Il reste néanmoins quelques objections graves contre la théorie génétique du mongolisme; elle explique mal le fait que les mongoliens soient souvent des enfants de mères âgées épuisées par des grossesses successives, ou des tardillons survenant après de longues années de stérilité maternelle. Or, cette donnée est évidente, seule Mme Maklin la nie. Faut-il penser que l'état d'épuisement de la mère, dans une lignée mutante, favorise l'apparition de la mutation. Il est également troublant de constater que les rayons X appliqués au début d'une grossesse puissent déterminer un mongolien, à moins d'admettre une pure coïncidence, car il ne peut plus être question, croyons-nous alors que l'œuf est formé, que la constitution génétique en soit altérée.

(1) Apert, loc. cit. p. 417

L'origine génétique du mongolisme une fois admise, il faudrait encore s'entendre sur la façon dont on la conçoit. Le fait que le mongolisme soit en apparence sporadique oblige, si on l'envisage comme provenant en bloc d'un seul caractère génétique, à considérer ce caractère comme **récessif**, ainsi que nous l'avons dit au début de notre étude étiologique. Il est à regretter pour la science que les idiots mongoliens ne présentent aucun rôle sexuel et procréateur, soit du fait qu'ils atteignent rarement l'âge adulte, soit parce que très rarement ils présentent une maturité des organes génératifs et qu'ils restent frigides ou impuissants, soit encore parce qu'ils sont internés. Nous n'avons relevé dans les écrits médicaux qu'un seul cas authentique de mongolien ayant procréé : c'est la mongolienne de Rosenberg, qui eut deux enfants normaux.

* * *

Mais M. Apert, notre savant guide, nous apprend qu'on admet que certaines affections congénitales puissent n'être constituées que par la **convergence** de plusieurs caractères génétiques indépendants : de telles affections sont dites **pluri-unitaires**.

Or, plusieurs auteurs ont pensé que la maladie de Langdon-Down pouvait être une affection pluriunitaire, réunissant des caractères dominants comme la **langue plicaturée** et l'**incurvation de l'auriculaire** (voir la famille observée par MM. Stettner et Wegelin) et des caractères récessifs (tel l'**épicanthus**, peut-être la maladie de Roger, etc.). Ceci expliquerait la rareté du mongolisme, étant donné les innombrables facteurs nécessaires à la convergence héréditaire d'un tel amas de caractères, et la complexité des lois de l'hérédité.

* * *

Quant à l'idée que le mongolisme puisse être génétiquement lié à l'hétéro-chromosome sexuel masculin, elle ne se soutient pas. En effet, la prédominance du mongolisme dans le sexe masculin est cliniquement légère, au point de n'avoir pas d'importance étiologique.

Dans les grossesses bivitellines (58 cas), il y a 29 mongoliens mâles contre 29 mongoliennes ; dans les univittellines (11 paires), on trouve 5 paires de mongoliens mâles contre 6 de mongoliennes. Enfin, le mongolisme familial ne se présente pas du tout avec les caractères de l'hérédité matriarcale.

6

Un mot seulement sur certaines doctrines aberrantes qui se rattachent plus ou moins à la théorie génétique. Pour d'autres auteurs, croyons-nous comprendre, il y aurait transfert héréditaire d'une affection localisée de la muqueuse utérine de la mère, d'une anomalie de l'utérus, ou de quelque autre affection de la mère qui s'exprimerait d'une façon déterminante non seulement chez un enfant, mais chez plusieurs. Pour d'autres auteurs, ce serait une anomalie amniotique qui serait transmise héréditairement. Et c'est ainsi que le Dr Ulrich écrit que l'anomalie amniotique est conditionnée par l'hérédité, elle est créée lors de la fructification, et elle agit comme « facteur altérant » venant du monde extérieur. D'autres auteurs précisent que si, lors de l'évolution embryologique, le fœtus est gêné dans son développement, peut-être renaît-il en lui des forces jusque-là latentes qui vont lui donner son aspect. C'est en somme parler de métamorphose régressive, et peut-être même faire trait d'union entre les hypothèses sus décrites, et le retour à un type ancestral. En tous cas, ce qu'il faut retenir de ces études, c'est qu'elles se rapprochent de la théorie de Van der Scheer. Soulignons également que, pour certains auteurs, l'âge de la mère, qui paraît indiscutablement élevé lors de la naissance du mongolien, serait précisément un des facteurs favorables à l'éclosion du cumul des tares de la série mongolienne. Ce serait précisément une des conditions exogènes nécessaires. Les autres nous échapperaient encore.

LE MONGOLISME EST-IL UNE AFFECTION BLASTOPHTORIQUE ?

1

Pareille hypothèse a pu être soutenue en s'appuyant sur la morbidité des parents des mongoliens. La morbidité maternelle est lourde ; la morbidité paternelle est également assez importante et peut-être l'une et l'autre sont-elles plus grevées dans le mongolisme que dans l'ensemble de la population française. Quatre des 40 mongoliens observés par M. Turpin perdirent leurs parents : deux décès maternels imputables : l'un, à la tuberculose pulmonaire (28 ans) ; l'autre, à la carcinose péritonéale (41 ans) ; deux décès paternels imputables : l'un, à une affection hépatique (55 ans) ; l'autre à 48 ans, d'une angine de Ludwig.

Le comportement du mongolisme vis-à-vis des jumeaux ne semble, par contre, pas favoriser l'idée d'une blastophtorie, car il semblerait que l'altération malade des produits génitaux des parents devrait être la même pour des jumeaux bivitellins conçus à la même époque ; du moins M. Péhu semble-t-il penser ainsi.

Mais un pareil argument est, si j'ose ainsi parler, doublement négatif ; car, d'une part, il n'est pas dit qu'on ne trouvera jamais de jumeaux bivitellins tous deux mongoliens ; et, d'autre part, il n'est pas inconcevable qu'un spermatozoïde ou un ovule formant le premier jumeau puissent se trouver sains, même chez un ou une malade dont le spermatozoïde ou l'ovule formant le second jumeau, soient altérés. Quant à la constante solidarité des deux jumeaux des paires univitellines vis-à-vis du mongolisme, elle s'accorde aussi bien avec l'idée d'une blastophtorie qu'avec celle d'une affection génétique ; ce dont elle semble témoigner, c'est seulement d'une origine de la maladie dans ce qui est commun aux deux enfants ; elle nous incline donc, de façon générale, vers une affection germinale.

Après ces quelques considérations générales, nous

allons passer en revue les modes de blastophtorie que les divers auteurs ont envisagés. Mais si les uns ont de sérieux états cliniques, les autres s'effondrent dès l'examen. Nous allons d'abord nous débarrasser de ces derniers.

2

Toutes les intoxications, infections, infestations, ont été invoquées comme causant le mongolisme, mais pour aucune on n'a apporté d'arguments qui aient vraiment de la valeur. C'est ainsi que dans la descendance de 3.550 toxicomanes, M. Kurtl, Pohlisch ne signale pas un mongolien, bien que son enquête ait surtout porté sur le développement psychique de ces enfants. (Berlin, 1934 : « Les enfants de morphinomanes, hommes et femmes. La question de la lésion du germe et du fœtus »).



Il a été de mode de penser que l'alcoolisme chronique des géniteurs était l'une des causes les plus fréquentes d'altération des gamètes, au point que c'est pour l'action de l'alcool que M. Forel a créé le terme de blastophtorie.

A l'heure actuelle, tous les médecins sont d'accord pour penser que l'état d'alcoolisme aigu, c'est-à-dire d'ivresse pendant la conception, est indéniablement nocif pour les gamètes ; mais beaucoup d'auteurs pensent qu'il n'est pas du tout prouvé que les conséquences de l'alcoolisme chronique se répercutent dans la progéniture. Pour nous, nous n'entrerons pas dans cette discussion générale qui excède notre sujet ; nous n'envisagerons les faits que cliniquement, et en rapport avec le mongolisme. Or, au regard de la fréquence des buveurs, il est relativement rare de retrouver dans les antécédents des mongoliens l'alcoolisme du père ou de la mère.

M. Schulz, sans en faire un argument étiologique ni même le retenir, observa : dans 16 % de ses cas : l'alcoolisme du père ; dans 2,5 % de ses cas celui de la mère ; dans 9 % celui des deux procréateurs.

M. Lokay, dans son matériel sur les imbéciles, note : 32,9 % de pères alcooliques.

M. Van der Scheer en 1919 a publié les observations de deux garçons et une fille atteints de mongolisme, dont le grand-père maternel était buveur. Le père d'un petit mongolien observé par M. Babonneix était absinthique. De même parmi les observations de mongolisme chez les jumeaux une seule fois on retrouve l'alcoolisme chez le père souligné par M. Bauer. (obs. 100). Parmi les 40 observations de M. Turpin, l'éthylisme avéré, chez le père, ne peut être retenu que deux fois. Tout cela n'est vraiment pas suffisant pour qu'on vienne faire de l'alcoolisme une cause de mongolisme.

Des auteurs ont été encore plus loin, en parlant de géniteurs non pas alcooliques par eux-mêmes, mais **hérédo-alcooliques** ! A vrai dire, l'hérédo-alcoolisme n'a aucune individualité ni clinique ni pathogénique : on ne peut donc pas le prendre d'aucune étude clinique ni statistique valables.

Terminons en faisant observer que les géniteurs alcooliques sont souvent mentalement tarés, et qu'on a lieu de se demander s'ils ont pris des habitudes éthyliques, parce que leur faiblesse psychologique les y portait, ou si leurs tares mentales procèdent de leur intoxication. Les deux processus jouent en réalité l'un et l'autre.

*
* *

Faut-il parler du saturnisme ? Certains auteurs ont cru le retrouver assez fréquemment dans les antécédents des mongoliens, mais, vraiment, ces faits semblent n'avoir qu'une valeur de coïncidence. Parmi les intoxications, le **diabète** a été noté par Lemaire (dans son obs. XIX, mère diabétique).

*
* *

Nous ne reviendrons pas sur la syphilis, du problème de laquelle nous avons déjà traité. Une autre infestation, le **paludisme**, a été signalée. Lemaire souligne dans son obs. II (Soc. de Pédiat. de Paris, Janv. 1924) que le père de la mongolienne Andrée S. était paludéen.

*
* *

Le rôle de la tuberculose parentale est tout à fait chimérique. Combien nombreux sont les procréateurs bacillaires, et combien sont rares les mongoliens ! et en-

core plus rares ceux qui ont dans leur ascendance immédiate un tuberculeux !

Sur 21 observations publiées en 1919 par Lemaire, on ne retrouve que trois mongoliens (obs. VII, XII, XVII) ayant une mère ou un père tuberculeux. D'un tableau comparatif pris dans l'ouvrage de M. Van der Scheer, entre 79 familles où il y a un mongolien et 76 où il y a un idiot non mongolien on trouve les chiffres respectifs pour la tuberculose paternelle : 2 cas contre 4 ; pour la tuberculose dans la parenté : 12 cas contre 19. Si bien que si tant est que la tuberculose des géniteurs pût jouer, elle semblerait devoir créer plutôt d'autres idiots que des mongoliens.

M. Turpin ne relève dans ses observations que : 3 cas de tuberculose parentale : l'un maternel, deux paternels. Dans le premier cas il s'agissait d'une tuberculose pulmonaire évolutive dont la mère mourut peu de temps après avoir mis au monde un mongolien, lequel, lui-même, trois ans plus tard, présenta un mal de Pott lombaire. Mais ajoute l'auteur : « il est possible que nous n'ayons pas trouvé plus souvent de tuberculose pulmonaire évolutive maternelle en raison du désaccord qui existe entre l'âge de détermination le plus habituel de cette infection et celui de détermination de la dystrophie pseudo-mongolienne : 35 ans environ d'après nos observations. » Les deux cas paternels se résument en : un cas de tuberculose pulmonaire ; un cas de tuberculose pleurale guérie. Et parmi les 80 observations que nous avons pu rassembler de mongolisme chez les jumeaux, par une seule fois la tuberculose ne fut notée dans les antécédents immédiats, mais seulement chez les deux tantes maternelles de Hans K... observé par M. Bauer (obs. 59).

*
**

De cette rapide revue, il appert que l'on n'a vraiment pas le droit de construire une théorie étiologique de la maladie de Langdon-Down sur des infections, infestations ou intoxications des parents.

3

Les DYSENDOCRINIES des parents nous offrent-elles des faits plus nets ?

M. Charling observa un mongolien né d'une femme présentant une maladie de Basedow. MM. Sérís et Stoizner affirmèrent que, souvent, pendant la grossesse, les femmes présenteraient une insuffisance thyroïdienne, pouvant, suivant son intensité, déterminer ou non la procréation d'un mongolien.

M. Siegert observa un cas de déficit thymique. MM. Stevens et Timme observèrent chacun un cas de lésion pituitaire. MM. Alt et Hoppe observèrent des lésions des glandes génitales. Dans

nos observations de mongolisme chez les jumeaux, le goître, en particulier, ne fut retrouvé chez la mère que dans trois observations de mongolisme : obs. 60 : goître parenchymateux ; obs. 75 chez la mère de Catherine ; obs. 81 : petit goître médian.

En somme, les observations à l'appui de la théorie endocrinienne sont très peu nombreuses.

4

La seule doctrine qui, parmi celles qui attribuent le mongolisme à une blastophtorie, ait quelque consistance, c'est la théorie d'après laquelle le mongolisme serait dû à l'état d'EPUISEMENT des géniteurs. Cette théorie, en effet, repose sur un certain nombre de constatations cliniques à considérer.

*
* *

Tout d'abord, le mongolien occupe très souvent un rang élevé dans sa fratrie, ainsi qu'on l'a remarqué depuis M. Mitchell. Or, d'une façon générale, on a marqué l'influence du rang de l'enfant dans la fratrie sur sa vitalité psychique et physique. C'est ainsi que M. Ström-mayer considère comme fatal et inévitable l'épuisement de la mère dans les familles prolétariennes de 7, 8, 12 enfants et même davantage. Et ce serait, à son avis, une cause de rachitisme et d'arriération des enfants vivants nés dans ces familles.

M. Schlesinger considère que les derniers-nés et les tardillons venant après une longue série d'enfants sont prédisposés à l'idiotie. M. Vix, d'après ses études dans les écoles d'arriérés, a cru remarquer que les qualités psychiques étaient moindres chez les derniers-nés des familles nombreuses. M. Ohmstedt dit aussi : dans les familles nombreuses à grossesses proches, il y a, d'enfant à enfant, une diminution nette dans les qualités mentales et physiques.

M. Weinberg, examinant le matériel de M. Hansen, prétend démontrer, au moyen de sa méthode de calcul, qu'au fur et à mesure que s'accroît une famille, s'y accroît parallèlement la proportion des faibles d'esprit. M. Peiper dit avoir observé chez les derniers-nés une déficience mentale. Pourtant, quelques auteurs s'élèvent contre ces assertions. M. Dollinger prétend que

les 4/5 de son matériel sur les faibles d'esprit se rapportent à des premier, deuxième et troisième enfants. M. Bennholdt-Thomsen, sur 382 enfants, observa cinq enfants seizième nés, dont un seul arriéré. M. Lokay, après une critique sévère de son matériel conclut qu'il ne voit pas de relation entre les particularités de ses patients et leur répartition dans la fratrie. D'autres auteurs mêmes ont cru remarquer pour leur part que les enfants très intelligents issaient plus souvent de parents déjà un peu mûrs, affinis par la vie, que de parents trop jeunes. Le procès est encore pendant.

*
**

Quoiqu'il en soit, il est certain, comme nous allons bientôt le montrer plus expressément, que le mongolien est souvent un dernier-né. Avant d'entrer dans la discussion de ces faits, marquons que ce n'est, en tout cas, pas une règle absolue. Il y a, en effet, des cas indéniables d'enfants sains nés après des enfants mongoliens.

M. Van der Scheer, dans son ouvrage de 1927 (tableau 17, p. 33) nous fournit 16 cas de mongoliens appartenant à la seconde moitié de leur fratrie. Or, les 16 mères de ces derniers eurent 33 grossesses. Il est vrai que si 12 de ces gestations aboutirent 7 fois à un avortement, 5 fois à un enfant présentant une malformation quelconque, les 21 autres ont donné un enfant normal. Et, fait plus caractéristique encore, ces 21 enfants se répartissent en 11 familles seulement.

Trois de ces familles engendrèrent 4 enfants normaux après le mongolien.

(en réalité deux de ces 3 familles eurent cinq autres enfants après le langdondownien mais nous ne voulons pas tenir compte de l'un d'eux dans chaque famille, car il présentait une malformation) N° 215 D.J.V. mongolien correspondant à la neuvième grossesse, fut suivi de 4 enfants normaux ; N° 394 E.B. mongolienne issue de la neuvième grossesse fut suivie de 4 enfants normaux (dixième, douzième, treizième, quatorzième grossesse ; la onzième ayant donné un enfant présentant une malformation cardiaque congénitale) ; N° 183 L.C.v.d.W. mongolien (sixième grossesse) fut suivi de 4 enfants normaux (huitième, neuvième, dixième, onzième grossesse ; la première après lui (septième) ayant donné un enfant présentant une absence de sphincter vésical).

Une famille eut deux enfants normaux après une mongolienne (issue de la neuvième grossesse) N° 25 M.B.

Sept familles eurent un enfant normal immédiatement après le mongolien.

(N° 156, 276, 354, 512, 526, soit 5 familles) les mères des 2 autres familles ayant eu après cet enfant normal une grossesse ayant donné, pour le N° 142 un enfant présentant une malformation congénitale (onzième grossesse) ; et pour la famille 342 un avortement (quatorzième grossesse).

Nous pouvons résumer ces faits ainsi : Sur ces 16 femmes qui eurent encore des grossesses, aucune présenta une triade complète : enfant normal + enfant avec malformation + avortement.

Onze ne présentèrent qu'une catégorie d'évolution gravidique ; trois d'entre elles n'eurent que des avortements (n. 111 deux, n. 244 deux, n. 519 un, en tout cinq fausses couches) ; **une n'eut qu'un enfant**, lequel présentait une malformation (n. 450) ; **sept n'eurent que des enfants normaux** (n. 156, 276, 354, 512, 526, un seul enfant normal) ; (n. 25, deux enfants normaux) ; (n. 215, quatre enfants normaux), soit un total de onze enfants normaux après le langdondownien.

Les cinq autres femmes présentèrent une combinaison double : avortement + enfant avec malformation (n. 498) ; enfant normal + avortement (n. 342) ; enfant avec malformation + enfants normaux (n. 183, 142, 394).

Le fait qu'un ou des enfants normaux puissent naître après un mongolien est également signalé par Mme Maklin ; par M. Berry qui l'observa dans dix familles, par M. Brushfield qui, sur 157 familles, observa, après la naissance d'un mongolien, 6 fois un frère ou une sœur normal, 5 fois deux enfants normaux, 1 fois quatre, 1 fois cinq, 1 fois sept. M. Comby observa 6 fois ce même état de chose. MM. Flitcher et Von Hofe publièrent, l'un et l'autre, le cas d'une famille où le mongolien fut suivi de plusieurs enfants sains. M. Bennholdt-Thomsen signale une famille où le père, à l'âge de 61 ans 1/2, la mère à celui de 34 ans 1/2, eurent un garçon sain, suivi dix-huit mois plus tard d'une mongolienne, elle-même, 4 ans 1/2 plus tard, suivie d'un en-

fant sain. Trois des familles, citées parmi nos observations de mongolisme chez les jumeaux, eurent à nouveau des enfants : dans l'observation 101, les deux mongoliens eurent un frère cadet, Marcel H., qui présente d'ailleurs des signes de la série mongolienne. Walter et Lotte (obs. 54) eurent un frère quatre ans plus tard. Tel aussi le cas observé par Mme Bodil-Hjorth où, après la naissance des deux jumeaux mongoliens issus de la huitième grossesse d'une mère de 41 ans (le père avait 42 ans), naquit un autre enfant. Il faut avouer que ces faits ont une très grosse valeur et justifient jusqu'à un certain point l'audace de Mme Maklin qui parle du « mythe de l'ultimogéniture » des mongoliens. En effet, de ce que le mongolien serait le dernier-né, l'inférence possible serait que l'épuisement des géniteurs, cause du mongolisme, les mit hors d'état d'avoir aucun autre enfant après le mongolien. Or, les faits d'enfant sain né après un frère ou une sœur mongolien ruine absolument cette inférence ; car, du moment que de pareils faits, si rares soient-ils, sont possibles, il devient beaucoup plus plausible d'attribuer l'ultimogéniture fréquente du mongolien, fût-il unique, dernier de 3 ou dernier de 15, comme le résultat d'une restriction anticonceptionnelle volontaire de la part de parents effrayés que comme celui d'une stérilité définitive d'eux. Aussi, les statistiques dans lesquelles il n'est parlé que des derniers-nés sans que soit précisé le nombre de frères ou sœurs plus âgés ne nous impressionnent-elles nullement. Telles sont celles de : M. Shuttleworth qui, sur 107 mongoliens, en trouve 68 derniers-nés, soit 63,5 % ; de M. Von Hofe qui, sur 159, en trouve 97, soit 61 % ; de M. Hultgreen qui, sur 41 mongoliens, a une proportion de 56 % derniers-nés ; de M. Lapage qui, sur 52 mongoliens, en a une proportion de 67 % ; de M. Leeper, qui, sur 98, en a une proportion de 56 % ; de M. Orel qui, sur 86 mongoliens, trouve 51 derniers-nés, soit 59 % ; de M. Turner qui, sur 17 cas, a une proportion de 53 % derniers-nés.

*
**

Mais il y a bien des façons d'être dernier-né. On peut l'être en étant enfant unique ; on peut l'être après une

série plus ou moins longue de frères ou sœurs. Un nouvel élément entre donc en ligne de compte, qu'il nous faut examiner maintenant : le mongolien est le quantième enfant de ses parents ? En d'autres termes, quel est ce qu'on appelle son rang dans sa fratrie ? L'enfant unique, qui tout à l'heure rentrait dans les derniers-nés, doit se ranger ici comme premier-né. Envisageant d'abord globalement les fratries utérines, nous constatons d'après la statistique de Zurich (1910) que les familles de 7 enfants et plus, qui ne représentent que 2 % du total des familles, fournissent à elles seules 23 % des mongoliens, tandis que les familles de 6 enfants et moins, qui forment 98 % des familles, ne fournissent que 77 % des mongoliens. Fait clinique indéniable et important. Quant au rang précis des mongoliens dans la fratrie, M. Van der Scheer, dans son beau travail de 1927, nous apporte les intéressants résultats que voici :

		Garçons	Filles
Nombre total de mongoliens :		155	134
Pourcentage des naissances	Enfants uniques	4	2,9
	Premiers-nés	9	6
	Reste de la première moitié des grossesses	7,5	4,6
	Derniers-nés.	52	60,5
	Reste de la seconde moitié des grossesses.	27,5	26
		79,5	
		86,5	

M. A. Reiche dans une étude publiée en 1932, a observé 5 mongoliens premiers-nés; 4 mongoliens de 2^e et 3^e grossesse; 5 mongoliens issus d'une quatrième et cinquième grossesse; 5 mongoliens issus de la sixième à la seizième grossesse. De même M. Spühler observe sur 69 mongoliens : 54 derniers-nés, 8 avant derniers, 7 premiers-nés. La statistique de Zurich donne les chiffres de : 3 mongoliens premiers et uniques enfants, 14 mongoliens 2^e et derniers enfants; 3 mongoliens 3^e; 10 mongoliens 4^e; 4 mongoliens 5^e; 5 mongoliens 6^e; 2 mongoliens 7^e; 2 mongoliens 8^e et derniers enfants, 5 mongoliens 9^e; 1 mongolien 12^e; 1 mongolien 14^e; 1 mongolien 16^e; 1 mongolien 17^e. M. Ordahl, à la 12^e gros-

sesse observa 4 fois plus de mongoliens que n'en n'aurait donné une distribution uniforme des enfants. M. Weinberg appliquant sa méthode de calcul au matériel de M. Hunter Pearson put indiquer un accroissement parallèle du mongolisme et du rang dans la fratrie. C'est ainsi qu'il note: 1^{er} enfant, 78; 2^e enfant, 71; 3^e au 5^e enfant, 88; 7^e au 10^e enfant, 182; 11^e au X^e, 268. M. Van den Steinen calcula pour Heidelberg que : 55 % des mongoliens naissaient du 7^e au 14^e enfant dans les familles nombreuses, ou étaient des retardataires typiques dans des familles pauvres en enfants, venant 7, 10 et même 15 ans après la grossesse précédente. Nous reviendrons sur cette question des « tardillons ».

M. Schultz dresse pour chaque rang, de 1 à 16, le pourcentage comparatif que nous ne reproduirons pas intégralement. Soulignons seulement que, selon lui, si des enfants quelconques (arriérés, malades, normaux) naissent : 1^{er} enfant dans 20,9 % des cas, 0,03 naissent 16^e, les mongoliens naissent : 1^{er} enfant dans 17,3 % des cas, 1,2 naissent les 16^e. D'une façon générale ses pourcentages pour les mongoliens s'opposent à ceux des autres cas. Tandis que les premiers décroissent les seconds s'élèvent. Voici du 1^{er} au 16^e enfant, le pourcentage pour ses mongoliens : 17,3 ; 18,5; 11,1; 16; 6,2; 9,9; 3,7, 3,7, 6,2, du 11^e au 15^e, aucune annotation. 16^e enfant, 1,2.

Parmi les partisans du rang élevé du mongolien dans la fratrie on compte encore : MM. Omstede, Hill, Siebert, Cavengi, qui soulignent que dans les cas où le mongolien est le premier-né, les parents sont alors très jeunes.

Parmi les 80 observations que nous avons pu rassembler de mongolisme chez les jumeaux, les mongoliens occupent dans la fratrie le plus souvent un rang de la seconde moitié et bien plus fréquemment encore la dernière place.

Telle l'obs. 75 : Catherine et Anna Be. : 7^e et dernier accouchement. Dans quatre cas pourtant, les jumeaux mongoliens étaient des premiers-nés. Dans deux de ces cas, il s'agissait même de parents jeunes (respectivement 18 et 24 ans ; 26 et 26 ans). Dans le troisième cas ces jumeaux premiers-nés furent tous deux malformés : l'un mongolien ; l'autre achondroplase. Tous deux moururent de bronchopneumonie. Malheureusement nous ignorons l'âge des parents ; le seul fait à rapporter est la tension artérielle élevée de la mère. Enfin le dernier cas de premier-né est de plus un tard venu, fait très-intéressant. Ces jumeaux dont un seul est mongolien sont nés après 3 ans de mariage de parents âgés (père : 48 ans, mère 36 ans). Les 17 autres cas se répartissent ainsi : 1 fois 2^e ; 2 fois 3^e ; 1 fois 4^e ; 4 fois 5^e ; 4 fois 7^e ; 1 fois 8^e ; (grossesse d'une famille de 10 enfants donc une grossesse postérieure) ; 1 fois 9^e ; 1 fois 10^e ; 1 fois 11^e ; 1 fois

15^e grossesse d'une femme qui fit trois avortements dans les gestations antérieures.

Après l'étude de ces faits cliniques, il est établi que les mongoliens peuvent parfaitement être des premiers nés. Il pourrait par contre sembler établi aussi qu'il y a d'autant plus de chances qu'un enfant soit mongolien qu'il a un rang plus élevé dans sa fratrie. Mais tout le monde n'accepte pas ces conclusions.

*
* *

Quelques auteurs élèvent, en effet, une voix discordante. Tels M. Bauer qui en 1920 publie 20 cas de mongolisme : 6 fois un 1^{er} né, 8 fois un 2^e, 2 fois un 3^e, 1 fois un 4^e, 1 fois un 6^e, 1 fois un 8, 1 fois un 11^e ; et M. Berry qui, sur 50 mongoliens, en trouva plus de la moitié qui était 1^{er} ou 2^e enfant. Enfin, MM. Reuben et Klein qui, sur 300 mongoliens, constatent que 50 % naquirent dans les trois premières grossesses. Mais le principal champion de l'opposition est, ici encore, Mme Macklin. Cette auteresse allègue que sur 275 cas de mongolisme relevés dans la littérature : 28 % furent des premiers-nés et dans ce chiffre, semble-t-elle dire, elle ne tiendrait pas compte des premiers-nés tard venus. Dans le matériel de M. Steel sur 420 mongoliens 15 %, dit-elle, furent des premiers-nés. Sur les 95 cas de M. Orel, 22 %, dit-elle, furent premiers-nés. Et Mme Macklin en conclut que sur ces 790 mongoliens 22 % étaient des premiers-nés. Il est évident que la restriction que semble faire Mme Macklin en éliminant des 28 % de mongoliens premiers-nés, les premiers-nés retardataires a une importance primordiale du fait que les partisans du mongolisme par épuisement rapportent la plupart des cas de mongoliens premiers-nés aux enfants tard venus. D'autre part la même auteresse précise que si l'on considère l'ensemble des cas où le mongolien naquit dans les quatre premiers accouchements le pourcentage s'élève alors à : 69 %. Mme Macklin, enfin, pour bien montrer la vanité du rang dans la fratrie sur le mongolisme, dresse deux courbes : l'une étageant, dans leur ordre de naissance, 1.100 enfants normaux ; l'autre la lignée de 275 mongoliens, et conclut

que ces deux courbes sont parallèles. Mais Mme Macklin a rencontré un rude adversaire en M. Schulz. Elle se voit accusée par lui d'avoir manqué de sens critique et interprété incorrectement le matériel clinique. Que m'importe, dit-il, que 69 % de vos mongoliens soient nés d'une des quatre premières grossesses de leur mère, puisque 68 % des enfants en général naissent d'une de ces grossesses ? En effet, comme 68 et 69 sont trop près l'un de l'autre pour que la différence de ces pourcentages ait grande valeur, on peut accorder à M. Schulz que cela ne prouve pas que les mongoliens soient particulièrement fréquents dans les grossesses de rang I à 4. Mais Mme Macklin pourra répondre que c'est déjà beaucoup d'avoir prouvé par ces chiffres que la répartition des mongoliens est parallèle à celle des enfants en général. Si le rang élevé de la conception parmi celles qu'a subies la mère était vraiment favorable au mongolisme, il y aurait proportionnellement plus de mongoliens issus de grossesses de rang 5 et plus que d'enfants en général, et par conséquent moins de mongoliens issus de grossesses de rang 4 et moins que d'enfants en général. Au lieu d'un chiffre comme 69, voisin de 68 (et même un peu supérieur) on devrait trouver dans les 50 ou 40 % seulement de mongoliens issus de grossesses de rang 4 et moins, ce qui n'est pas.

Aussi M. Schulz, pour s'en tirer, essaie-t-il de montrer que la différence prévue existe en réalité. Sur son matériel personnel de 80 mongoliens, il trouve que : 62,9 % seulement de ceux-ci sont nés dans les quatre premières grossesses, alors que 68 % d'enfants quelconques (arriérés ou non) naissent dans ces conditions. Ce mode de justification de son opinion implique que le reproche méthodologique qu'il avait fait à Mme Macklin n'était pas entièrement valable. D'ailleurs, après tous les reproches qu'il a faits à Mme Macklin, M. Schulz en vient à construire comme elle une courbe comparative, avec l'annotation suivante : sont compris dans cette statistique les mongoliens derniers-nés, issus : 20 fois d'une famille d'un seul enfant, 10 fois d'une famille à deux enfants, 10 fois d'une famille à trois en-

fants. Mais ce qu'il y a de plus curieux encore et qui met bien en évidence combien précaire est la valeur des statistiques, c'est celle que fit M. Bennholdt-Thomsen pour le tableau 4 de son travail de 1932 où il note la place respective dans la fratrie des enfants mongoliens, des enfants idiots et des enfants morts de méningite tuberculeuse qu'il a observés. Les trois courbes obtenues sont parallèles. D'autres auteurs ont comparé l'idiotie mongolienne avec des affections pathologiques tout-à-fait contingentes, telle la banale pneumonie et ont obtenu des résultats du genre de ceux de M. Bennholdt-Thomsen ! Voici, pour conclure, le tableau qu'a publié M. Turpin, où il a fait figurer les faits venus à sa connaissance.

S	N ^s	1	2	3	4	5	6	7	8	9	12	M ^s
1	5	5										5
2	3	1	2									3
3	9	1	1	7								9
4	7	0	1	0	6							7
5	7	0	1	1	1	5						8
7	2	0	0	0	1	0	0	1				2
8	3	0	1	1	0	0	0	0	2			4
9	1									1		1
12	1										1	1
	38	7	6	9	8	5	0	1	2	1	1	40

Nota: S : Somme totale des naissances dans ch. fratrie

N^s: Nombre de fratries correspondant à S.

M^s: Nombre d'enfants atteints de mongolisme dans la fratrie.

*
* *

Les arguments qu'on a voulu tirer du sexe des mongoliens sont tout-à-fait fragiles. M. Van der Scheer apporte un matériel de 79 mongoliens ainsi répartis : 51 garçons dont 20 derniers-nés, soit : 39,2 % ; 28 filles dont 15 dernières-nées, soit : 53,6 % ; tandis que les 76 enfants présentant une idiotie d'autre nature se répartissent en : 47 garçons dont 8 derniers-nés, soit : 17 % ; 29 filles dont 3 dernières-nées, soit : 10 %. Ainsi, dans le

mongolisme, le pourcentage de derniers-nés est plus grand chez les filles, alors que c'est l'inverse dans les autres déficiences mentales. Pour interpréter ce résultat, l'on s'appuie sur un principe tout-à-fait contestable, à savoir que les parents ont d'autant plus de chances de procréer des filles qu'ils sont plus avancés en âge. Dès lors, la proportion trouvée dans le mongolisme serait en faveur de la notion que la fatigue de la mère soit pour quelque chose dans la causation de cette maladie congénitale. Belle construction sur des fondations branlantes.

5

On donne communément le nom de TARDILLON à un enfant venu très longtemps après son ou ses aînés les plus proches. Nous dirons qu'un enfant est tardillon de tant d'années quand tant d'années se seront écoulées entre la naissance de son dernier aîné et la sienne.

Avant de parler des rapports de la naissance tardillonne et du mongolisme, nous nous permettons d'attirer l'attention du lecteur sur une distinction importante : le fait clinique d'être tardillon répond à deux étiologies. Ou bien les parents n'ont rien fait pour éviter un enfant : ils ont accompli des coïts complets, les grossesses éventuelles ont été acceptées. Le long intervalle des naissances est alors la conséquence d'une réelle déficience ; l'enfant qui vient ensuite est un **tardillon vrai**. Ces tardillons vrais sont cliniquement de deux genres, suivant que l'espacement des deux naissances considérées est due à l'absence de conception (**tardillons post-inconceptifs**) ou à des avortements spontanés (**tardillons post-abortifs**).

Ou bien il y a eu soit continence maritale ; soit mesures anticonceptionnelles, soit avortements criminels. L'enfant qui vient ensuite n'est qu'un **faux tardillon**. Ces faux tardillons se divisent en trois genres, suivant qu'ils sont nés par suite d'une maladresse dans les précautions anticonceptionnelles (**tardillons par fausse manœuvre**) ; par suite de l'échec d'un avortement criminel (**tardillons par avortement raté**) ou enfin parce

que les parents décident d'avoir un nouvel enfant (ce genre de tardillon est ce qu'on appelle populairement un ravisé.)

Or, il semble bien que les tardillons les plus nombreux soient des ravisés : tels les nombreux enfants nés pendant la guerre, parce que le mari en permission marquait sa joie en gratifiant son épouse d'un coït complet. Il est évident que dans ce genre de cas, la longueur de l'intervalle entre l'enfant et son aîné le plus proche n'a aucune valeur pathologique. Par contre, les deux autres genres de faux tardillons joueront un rôle dans nos discussions étiologiques.

*
* *

Cliniquement, on a cru remarquer depuis longtemps que la proportion de mongoliens était particulièrement grande chez les tardillons. Cette impression clinique n'est-elle qu'une illusion ? Si elle est une réalité, quelle interprétation y donner ? Voilà les deux questions que nous allons étudier maintenant.

*
* *

La plupart des auteurs croient à la réalité du lien entre l'état de tardillon et le mongolisme. Dans huit cas observés à Zurich, les intervalles entre le mongolien et son plus proche aîné furent de huit à quatorze ans. M. Von den Steinen fait une remarque du même ordre sur les mongoliens observés à Heidelberg, parmi lesquels il ne tient pas compte de ceux qui se placent de la septième à la quatorzième grossesse. Tous les autres furent des tardillons typiques soit parce qu'ils vinrent dans des familles pauvres en enfants, soit parce qu'ils naquirent après un arrêt de procréation de 7, 10 et même 15 ans. Enfin M. Van der Scheer signale des mongoliens qui sont tardillons de plus de 5 ans et même de 17 ans. Cet auteur nous fournit des chiffres comparatifs sur les tardillons nés normaux ou nés mongoliens. Il étudie, en effet, chez les mères de plus de 40 ans l'intervalle séparant la naissance de 91 mongoliens derniers-nés de la naissance précédente et le compare à l'intervalle homologue pour 1570 enfants normaux. Il est amené à conclure qu'un intervalle d'un ou deux ans don-

ne près de deux fois moins de mongoliens que d'enfants normaux ; qu'un intervalle de 3 ou 4 ans donne sensiblement un même pourcentage de mongoliens que d'enfants normaux ; tandis qu'un intervalle de 5 ans donne deux fois plus de mongoliens que d'enfants normaux ; qu'un intervalle de 6 à 7 ans en donnera 2 fois et demi plus ; qu'un intervalle de 8 ans en donnera 4 fois et demi plus, et qu'un intervalle de plus de 9 ans en donnera 10 fois plus. En somme 28,5 % de ses 91 mongoliens naquirent de parents restés plus de cinq ans sans procréer, alors qu'il n'y eut que 7,2 % seulement des 1.570 enfants normaux nés dans ces conditions. Ces chiffres sont d'autant plus éloquentes qu'ils ne portent que sur 91 mongoliens eu égard à 1570 enfants normaux

* * *

Tous les auteurs pourtant n'acceptent pas qu'il y ait de relation aucune entre l'état de tardillon et le mongolisme.

M. Bennholdt-Thomsen, en particulier, dresse une statistique comprenant les mongoliens nés de mères de plus de 40 ans qu'il a observés à la clinique d'enfants de Munich, et il constate que :

1 mongolien fut séparé de la grossesse précédente de 1 an, soit $7,69 + 7,39$ % ; 5 mongoliens furent séparés de la grossesse précédente de 2 à 4 ans, soit $38,47 + 13,50$ % ; 2 mongoliens furent séparés de la grossesse précédente de 6 à 7 ans, soit : $15,39 + 10,01$ % ; 5 mongoliens furent séparés de la grossesse précédente de plus de 8 ans : $38,47 + 13,50$ %. Les 5 autres cas où les mères avaient plus de 40 ans à la naissance du mongolien se répartissaient en 2 cas d'enfants uniques, et 3 cas où le dossier ne comportait pas d'indication sur les grossesses antérieures. L'auteur compara ces chiffres avec les chiffres homologues, obtenus sur l'ensemble des enfants morts de méningite tuberculeuse, et il a trouvé que les deux statistiques étaient suffisamment parallèles pour qu'il soit impossible de conclure à une relation de cause à effet entre l'état de tardillon et le mongolisme,

*
* *

Par ailleurs, admit-on qu'en clinique les mongoliens soient particulièrement fréquents parmi les tardillons qu'il faudrait encore se demander si pareille constatation a une grande valeur étiologique.

La théorie blastophthorique peut évidemment invoquer en sa faveur les tardillons vrais du type **post-in-conceptif** : les parents, alors, ont été longtemps dans l'incapacité de fournir un couple de gamètes qui accomplisse sa fonction génératrice. Or ce genre de tardillons ne contient très probablement qu'une assez petite partie des tardillons cliniques.

Quant aux tardillons par fausse manœuvre, ils ne ressortissent à la théorie blastophthorique que si l'on admet que les manœuvres anticonceptionnelles ratées sont capables d'avoir, au moment même de la conception, une influence nocive sur les gamètes. Les auteurs allemands l'admettent volontiers ; mais, dans ce cas, la qualité fausse de tardillon n'a plus aucune signification ; la manœuvre ratée aurait pu avoir le même effet sur une conception toute proche de la naissance du dernier aîné.

Quand il y a eu des avortements, le long intervalle sans enfants fait plutôt foi en faveur des doctrines qui rapportent le mongolisme à une difficulté dans le développement intra-utérin de l'œuf. Les avortements spontanés sont, dit M. Van der Scheer, les témoins de cette difficulté. Quant aux avortements criminels, ils la créent, remarque le même auteur, en dégradant la muqueuse. Ils peuvent ainsi devenir la cause d'avortements spontanés ultérieurs.

M. Van der Scheer, dans son opuscule de 1927, page 34, sous le N° 498, cite le cas intéressant de la famille Van H. qui employa tous les moyens anticonceptionnels possibles, et où la mère eut successivement : 2 avortements criminels ; 2 avortements spontanés de 6 et 8 semaines ; 1 mort-né, 1 fille née au 8ème mois de la grossesse en état de cyanose ; 1 nouvel avortement criminel de six semaines ; une autre fille née avec de multiples malformations : (mains et pieds bots. . .) ; vint alors la mongolienne H. v. A. ; puis une autre fausse-couche criminelle ; enfin un dernier né — , garçon, présentant de multiples malformations (orteils nains etc. . .). La mongolienne est née en 1909 alors que la

mère avait 36 ans, le père 37 ans, ce dernier venant d'avoir une blennorrhagie. Rappelons aussi le cas de cette autre famille prise parmi nos observations de mongolisme chez les jumeaux : Obs. 78, de MM. Mitchell et Downing, où avant la grossesse gémellaire qui donna une mongolienne, la mère eut un avortement criminel parce qu'elle et son partenaire ne voulaient pas d'enfant.

Mais, du moins pour la France et pour notre époque, il semble que les avortements criminels, si nombreux qu'ils soient, ne sont pas chose courante ; les familles honnêtes n'y recourent point. Au contraire, les manœuvres anticonceptionnelles ne sont réprouvées que dans certaines minorités d'une haute rigueur morale ; mais, dans ces milieux mêmes, la continence maritale et, depuis peu, la répartition convenable des coûts par rapports au cycle menstruel de la femme permettent un certain contrôle des naissances. On peut donc raisonnablement penser que la majorité des tardillons cliniques sont de simples ravisés. Cette remarque ôte à elle seule la plus grande part de leur valeur aux observations de mongoliens tardillons. Pour qu'on pût les en réinvestir, il faudrait qu'on pût les trier étiologiquement, ce qui paraît bien difficile.

*
* *

La question des premiers-nés tard venus est assez voisine de celle des tardillons.

Naturellement, elle ne se pose pas pour le cas où la femme a commencé tard sa vie génitale, mais a ensuite conçu dans de courts délais. Seule alors intervient la question d'âge de la mère, dont il sera parlé plus loin. Mais on connaît des cas où un couple coïtant normalement n'arrive à procréer qu'après plusieurs années.

Parmi ces premiers-nés tard venus, les mongoliens sont-ils particulièrement fréquents ?

Une observation de mongolisme chez les jumeaux rentre dans ce cas. Dans l'observation 70, les parents avaient respectivement : le père 48 ans, la mère 36, et étaient mariés depuis 8 ans lorsque naquit leur première progéniture ; ce furent, le 9 mai 1922, avec prématuration de trois semaines, deux jumelles d'une grossesse bivitelline certaine (le Père était Médecin), dont

l'une était mongolienne et mourut de convulsions cérébrales.

A la vérité nous ne prétendons tirer aucune inférence doctrinale de ces deux faits. D'ailleurs, M. Bennholdt-Thomsen exerce ici encore une critique sévère. Certes, il signale que, dans son matériel, les deux mongoliens premiers-nés sont des tard venus ; mais il a vu, souligne-t-il, 36 tardillons premiers-nés présentant les affections les plus diverses, ce qui retire toute signification au fait considéré.

6

Avant de discuter la valeur des théories blastophtoriques du mongolisme, il nous reste maintenant à examiner les faits qu'on a allégués concernant l'âge des parents.

*
* *

Débarrassons-nous d'abord de la question de l'âge du père.

M. Raymond Turpin, pour les 40 mongoliens et leur 123 collatéraux qu'il a observés, donne les chiffres suivants : Age moyen des pères à la naissance des mongoliens : $37 \pm 1,31$ (dispersion 7,3) ; Age moyen à la naissance des collatéraux viables : $30,1 \pm 0,64$ (dispersion 5,4) ; Age moyen à la naissance des collatéraux morts-nés : $34,2 \pm 1,51$ (dispersion 6,9). Or, pour ces deux derniers chiffres la population globale de la France donne respectivement : 32,5 et 33 ; donc, accord parfait. Par contre, pour le premier chiffre, c'est-à-dire l'âge des pères à la naissance du mongolien, les chiffres sont nettement supérieurs aux chiffres globaux de l'âge des pères à la naissance des enfants, en France. Dans les statistiques de M. Schulz nous trouvons : 14,2 % de pères de plus de 40 ans ayant donné des mongoliennes ; 23,7 de pères de plus de 40 ans ayant donné un enfant (sans précision de sexe) idiot mongolien. Ces chiffres peuvent être considérés comme ayant d'autant plus de valeur corrélatrice avec le mongolisme que pour 700 schizophrènes observés en Bavière, il n'a trouvé que :

12,8 % de pères de 45 ans et plus, soit la moitié du pourcentage qu'il a noté pour le mongolisme. Beaucoup de statistiques donnent des résultats moins nets. Les 13 cas où l'âge du père fut noté parmi les 80 observations le mongolisme chez les jumeaux que nous avons étudiées montrent que 8 fois le père était âgé de plus de 35 ans. L'ensemble des cas se répartit ainsi : 1 fois 25 ans, 2 fois entre 25 et 30 ans, 1 fois 31 ans, 1 fois 38 ans, 3 fois de 40 à 45 ans, 2 fois de 45 à 50 ans, 2 fois de 55 à 60 ans.

Dans une étude publiée le 16 juin 1932 par M. Ben-nholdt-Thomsen, sur 38 cas de mongolisme observés à Munich de 1920 à 1929, l'auteur ne relève qu'un seul mongolien né d'un père âgé et d'une mère de moins de 40 ans.

L'âge des pères des mongoliens observés par M. A. Reiche, se répartit ainsi : Dans 1 cas, le père était âgé de 22 à 25 ans (à la naissance du mongolien) ; dans 3 cas, de 26 à 30 ans ; dans 7 cas, de 31 à 35 ans ; dans 8 cas, de 36 à 40 ans ; dans 10 cas, de 40 à 49 ans. Aucun père n'avait plus de 49 ans.

Quant à M. Van der Scheer, il conclut nettement que l'âge du père, dans le mongolisme, est un fait absolument contingent, auquel on ne peut reconnaître aucune valeur étiologique. En dernière analyse, on peut douter très fortement que l'âge du père joue aucun rôle étiologique dans le mongolisme. Certains auteurs suggèrent qu'il y aurait un intérêt scientifique à trouver et à étudier des frères et sœurs consanguins du mongolien, du même âge que lui, ce qui éliminerait l'influence perturbatrice de la mère.

*
* *

Dans cette question de l'âge du père des mongoliens, M. Schulz a cru pouvoir faire intervenir le sexe de ceux-ci. Selon lui, la règle d'après laquelle les mères des mongoliennes sont en moyenne plus âgées que celles des mongoliens mâles (règle dont nous reparlerons plus loin), se complèterait par une règle inverse selon laquelle les pères des mongoliennes seraient au contraire en moyenne moins âgés que ceux des mongoliens mâles. Malheureusement, cette règle de M. Schulz est en

contradiction directe avec la statistique de M. Van der Scheer (op. cit. p. 24), qui nous apprend que, si : 51,5 % des mères de mongoliennes ont plus de 40 ans et 50 % des pères de mongoliennes ont plus de 40 ans ; de même : 40,5 % des mères de mongoliens ont plus de 40 ans et 50 % des pères de mongoliens ont plus de 40 ans.

*
* *

Les faits concernant l'âge de la mère sont beaucoup plus impressionnants.

Déjà, Langdon-Down avait noté la proportion élevée des mères âgées au moment de la naissance d'un mongolien. Mais c'est M. Shuttleworth qui a particulièrement attiré l'attention sur le fait que les femmes qui procréaient des mongoliens étaient, soit âgées, fatiguées par des grossesses répétées, soit trop jeunes et insuffisamment développées. Sur ces constatations cliniques, il érigea en doctrine que les mongoliens avaient pour germe maternel des ovules que l'état de non maturité ou d'épuisement sexuel de leur mère infériorisait dans leurs virtualités de développement. Cette théorie, dite en anglais de l' « exhaustion's product », est la forme la plus acceptable de l'idée d'une origine blastophthorique du mongolisme. De nombreux auteurs, tels que Mme Hjorth, MM. Siegert, Vogt, Kassowitz, Bauer, s'y sont ralliés. Pour en mesurer la valeur, il convient d'examiner d'une part, s'il est exact, que les grossesses à fruit mongolien touchent des femmes en moyenne plus âgées que l'ensemble des grossesses ; d'autre part, si le fait de l'âge avancé des mères de mongoliens, une fois admis, doit forcément conduire à l'envisagement d'une étiologie blastophthorique.

*
* *

Pour servir d'étalon de comparaison, donnons d'abord quelques chiffres représentant, d'après diverses statistiques, la proportion de grossesses au-dessus de 40 ans, par rapport au nombre total des grossesses : le chiffre le plus élevé est 9 %, que M. Van der Scheer donne pour la Hollande ; pour Zurich, M. Spülher donne 4 %. Quant à M. Schulz, à titre comparatif avec le mongolisme, il envisage l'âge des mères de ses schizo-

phrènes, et n'en trouve que 8,4 % qui aient eu plus de 40 ans à la naissance de l'enfant.

Dès lors, les chiffres concernant les grossesses à fruit mongolien prennent de la valeur. Dans ces grossesses, en effet, le nombre de cas au-dessus de 40 ans a atteint, suivant les auteurs, un pourcentage de : 34 %, (M. Shuttleworth sur 120 cas du Royal Albert Asylum), 43,15 % (M. Comby sur 95 cas) ; 61 % (M. Stewart) ; 35 % (M. Douglas Turner sur 17 cas) ; 35 % (M. A. Reiche sur 28 cas) ; 36,8 % (M. Bennholdt-Thomsen sur 38 cas de la Clinique Pédiatrique de l'Université de Munich) ; 41,7 % (M. Spühler, à Zurich) ; 45,3 % (M. Van der Scheer). Si l'on place l'âge limite à 39 ans, on a les chiffres de 66 % (M. Brushfield) et de 47 % (M. Bennholdt-Thomsen, sur les 38 mêmes cas).

M. Von Hope dit seulement « mères âgées » et donne le pourcentage de 55 %. M. Reiche détaille davantage. Sur ses 28 cas, il ne trouve aucune mère au-dessous de 20 ans, mais : 2 dont l'âge était compris entre 20 et 25 ans ; 3 entre 26 et 30 ans ; 13 entre 31 et 39 ans et 10 compris entre 40 et 46 ans. En somme, 23 des 28 mères avaient plus de 31 ans.

La proportion de 10 % pour les mères de plus de 45 ans, trouvée par M. Van der Scheer, est proportionnellement très élevée aussi, car il n'y a sans doute pas 1 % du nombre global des grossesses dans la population humaine qui ait lieu après 45 ans. D'autres modes de calcul mettent en évidence l'âge relativement élevé des mères de mongoliens. L'âge moyen de la mère, à la naissance de l'enfant, est de 35 ans pour les mongoliens, selon M. Brushfield, ce qui excède évidemment la moyenne ordinaire. Pour ce même âge moyen des mères des mongoliens, M. Raymond Turpin trouve : $34,8 \pm 0,67$ (dispersion 4,3) tandis que l'âge moyen des femmes à la naissance des collatéraux viables est : $28,4 \pm 0,65$ (dispersion 5,8) et à la naissance des collatéraux morts nés : $31,2 \pm 1,33$ (dispersion 6,5). Ces deux derniers chiffres sont à peu près identiques aux chiffres globaux pour la France, qui sont respectivement de 28,5 % et 29,6 %. M. Van der Scheer (p. 16)

compare 79 familles ayant eu un idiot mongolien avec 76 familles ayant eu un idiot d'autre nature.

Age de la mère	Sur 79 familles de mongoliens		Sur 76 familles d'idioties d'autre nature	
	Nombre des mères	En p. 100	Nombre des mères	En p. 100
Au-dessus de 40 ans	29	36,7 %	5	6,6 %
Au-dessus de 35 ans	46	58,2 %	21	27,6 %
Au-dessous de 35 ans	33	41,8 %	55	73,4 %

M. Bennholdt-Thomsen a établi pour diverses tranches d'âge maternel le rapport du nombre des naissances mongoliennes au nombre total des naissances. Or ce rapport croît progressivement. Il atteint 4,2 % entre 40 et 44 ; 12,5 % entre 45 et 47 ans !

Il semble donc cliniquement bien avéré que les mongoliens naissent en moyenne de mères plus âgées que les enfants sains. Avant de discuter la valeur étio-logique de ce fait clinique, disons quelques mots de certains points particuliers.

*
*
*

M. Schulz qui pense que l'âge des mères intervient dans la distinction des sexes, spécifie que les mères des mongoliennes sont plus âgées que celles des mongoliens et il le prouve par ses statistiques : il a 43,7 % de mères âgées de plus de 40 ans pour un matériel total de 80 cas ; or, pour ses 28 mongoliennes il trouve 39,3 % de mères de plus de 40 ans.

M. Van der Scheer, décomposant son pourcentage de 43,5 % de mères âgées de plus de 40 ans (obtenu sur un matériel de 329 mongoliens), obtient 39,5 % pour les mongoliens mâles et 52 % pour les mongoliennes. Fait, en accord, dit-il, avec la loi générale suivant laquelle une mère a d'autant plus de chances d'enfanter une fille qu'elle est plus âgée.

Ces considérations sur le sexe ne sont malheureusement pas encore au point. Il faut, pour espérer en tirer parti, attendre que les généticiens aient débrouillé mieux qu'il ne l'est maintenant le problème de la détermination des sexes.

*
**

Selon MM. Turpin et Caratzali (1) les grossesses gémellaires en général donnent proportionnellement moins de garçons que les simples ; les bivitellines en particulier encore moins ; et la fréquence des grossesses gémellaires bivitellines augmentent avec l'âge de la femme. Ces données concordent : 1° avec la plus grande fréquence de grossesses bivitellines (58 contre 11 univitellines) dans le mongolisme, puisque les mères sont âgées ; 2° avec l'égalité du nombre de filles (41) et de garçons (39) atteints de mongolisme dans les gémellaires ; malgré la prédilection ordinaire — d'ailleurs très relative — de l'idiotie mongolienne pour les garçons. Voici, enfin, comment se répartit l'âge des mères dans nos observations de mongolisme chez les jumeaux. Parmi les 80 observations que nous avons étudiées dans les écrits médicaux à ce sujet, nous trouvons : 18 cas où l'âge de la mère est mentionné ; 13 cas où est signalé celui du père. Parmi les 18 cas : 14 fois les mongoliens naquirent de mères de plus de 35 ans. Ces 18 cas se répartissent ainsi : 1 fois 18 ans — 2 fois entre 20 et 25 ans — 1 fois 26 ans — 8 fois de 35 à 40 ans — 5 fois de 40 à 45 ans — 1 fois 55 ans.

*
**

La question des mères trop jeunes a été soulevée, mais beaucoup moins étudiée. Signalons seulement que M. Schulz est, sur ce point en accord avec la doctrine de M. Schuttleworth. Aussi serait-ce, selon lui, dans ces cas qu'après le mongolien pourraient survenir des enfants normaux de la même mère.

*
**

L'âge relativement avancé des mères est-il vraiment un argument pour la théorie blastophthorique seule ? Evidemment non.

Bien au contraire, M. Van der Scheer argue de l'asymétrie du rôle de l'âge des pères et des mères pour ac-

(1) De l'influence de la gémellité et de l'âge maternel sur la proportion des sexes.

caparer l'argument de l'âge des mères au profit des théories gestationnelles : c'est l'état des organes génitaux de la mère plus ou moins sclérosés, qui serait la cause initiale de l'évolution mongolienne du fruit.

D'autre part, l'âge étant quelque chose non de pathologique mais de physiologique, l'involution due à lui entre dans le plan général de l'évolution des individus dans l'espèce ; il n'est donc pas à priori impossible que chez la femme, dont la vie génitale, contrairement à celle de l'homme, est limitée à une seule portion de la vie somatique, les gamètes aient des virtualités chromosomiques variables selon l'âge. Aux généticiens d'éclaircir cette question.

*
**

Nous pouvons maintenant passer très rapidement sur ce qui a été écrit concernant l'âge combiné des deux parents. Sans entrer dans les détails nous citerons quelques statistiques générales. (1)

Dans l'article de M. Turpin de la Presse Médicale du 25 Juillet 1934, sur les ascendants et les 123 collatéraux des 40 mongoliens qu'il a observés nous trouvons une très belle **Etude comparée des âges paternels et maternels** : « Le père est plus âgé que la mère dans 64,3 % « des cas totaux (57,6 % pour les cas de mongolisme ; « 66,7 % pour les collatéraux viables ; 76,2 % pour les « collatéraux mort-nés). Le père a l'âge de la mère dans « 15,1 % des cas totaux (18,2 % pour les cas de mongolisme ; 15,3 % pour les collatéraux viables ; 9,6 % « pour les collatéraux mort-nés). Le père est plus jeune que la mère dans 20,6 % des cas totaux (24,2 % pour « les cas de mongolisme, 18, % pour les collatéraux viables, 14,2 % pour les collatéraux mort-nés).

« Ainsi la différence entre l'âge du père et l'âge de la

(1) Des tableaux sur l'âge combiné des parents à mongoliens, au moment de la naissance de cet enfant, au moment des naissances de leurs enfants viables et normaux, à celui des naissances léthales, et sur « l'âge combiné des parents et naissances totales » sont publiés dans de nombreux ouvrages, entre autres dans ceux de MM. Van der Scheer, 1927 ; Bruno Schulz, 1931 ; Bennholdt-Thomsen, 1932 ; Turpin, 1934.

« mère serait plus petite en cas de naissance d'enfants atteints de mongolisme »

Des résultats analogues se retrouvent dans le travail de M. A. Reiche qui a trouvé, dans son matériel, 12 cas de mères plus âgées que les pères, soit une proportion de 44,4 % ; tandis qu'il n'a trouvé que quatre mongoliens dont les parents avaient sensiblement le même âge. Et cet auteur s'étonne que MM. Van der Velden et Ohmstede mettent uniquement sur le compte de l'âge de la mère les anomalies corporelles et psychiques qu'ils ont trouvées chez des enfants issus de mères plus âgées que les pères. Mais ce qui reste pour lui, le plus énigmatique, c'est le fait que les 44,4 % de mères plus âgées que les pères sont au demeurant jeunes encore, puisque dix d'entre elles ont moins de 39 ans, et c'est pourquoi il déclare, sans s'expliquer davantage, ne pas pouvoir admettre comme fortuite la différence d'âge.

Mais si nous étudions la disproportion d'âge entre les deux procréateurs dans les 12 observations où les âges des deux procréateurs sont notés parmi les 80 cas de mongolisme chez les jumeaux que nous avons rassemblés; nous voyons que: 2 fois la différence fut nulle; 2 fois elle fut en faveur d'un père plus jeune de 1 à 4 ans que la mère ; 8 fois en faveur d'une mère plus jeune, dont les différences se répartissent ainsi :

2 fois 4 ans — 1 fois 5 ans — 1 fois 6 ans — 1 fois 9 ans 1 fois 10 ans — 1 fois 12 ans — 1 fois 13 ans.

Une conclusion sur le rôle du rapport d'âge des procréateurs reste difficile. Mais la petite statistique que nous venons de donner n'infirme pas l'idée d'une possible influence nocive de l'âge **moindre du père**, car le rapport de 2 à 8 est probablement plus fort que le rapport des pères plus jeunes que leurs femmes au nombre total des pères dans l'ensemble des conceptions.

7

Un autre fait clinique net, dont ont argué les partisans de la théorie blastophthorique du mongolisme, c'est la fréquence des avortements et des accouchements prématurés chez les mères de mongoliens. Examinons à ce point de vue, d'abord, le matériel clinique

de M. Van der Scheer, qui, portant sur des familles rurales et nombreuses, semble devoir comporter un minimum d'avortements criminels. Or, en dépouillant les travaux de M. Van der Scheer on peut conclure : 1° que le nombre des familles de mongoliens où on retrouve des avortements, des accouchements prématurés, des morts-nés, est très grand, et au moins aussi grand que dans les familles où on retrouve d'autres formes d'arriération. En comparant 79 familles d'idiots mongoliens et 76 familles d'idiotie d'autre nature il trouve respectivement dans ces familles : 572 et 568 naissances ; 26 et 30 familles où eurent lieu des avortements ; 38 et 48 cas d'avortements ; 43 et 45 familles chez lesquelles naquirent des morts-nés, et 104 et 111 morts-nés ; 2° Si l'on compare ces cas avec des familles où il n'y eut pas de malformations, nous voyons que pour 1.697 enfants normaux il y eut : 206 avortements et 38 morts-nés, alors que pour 257 familles de mongoliens, il y eut 108 cas d'avortements ou de morts-nés.

Si nous voulons situer la place de ces avortements par rapport au mongolien, nous trouvons dans M. Van der Scheer, pour ses 79 et ses 76 familles respectives de mongoliens et d'idiotie d'autre nature les chiffres suivants : 28 et 29 fausses-couches se placent avant la naissance de l'idiot ; 10 et 19 fausses-couches se placent après la naissance de l'idiot.

M. R. Turpin note dans les 40 familles des mongoliens qu'il a observés : (sur 123 collatéraux) : 14,7 % d'avortements sur le total des naissances. Le total des naissances léthales atteints parmi les collatéraux le chiffre très élevé de 18,4 $\pm$ 3 % du total des naissances ; la morti-natalité est de 4,4 % $\pm$ 1,7 %, alors qu'en moyenne, en France, elle est de 3,5 % ; la mortalité au cours de la première année est, elle aussi, relativement considérable : 17,2 % $\pm$ 3,9 %, soit environ deux fois plus grande que la mortalité globale dans les douze premiers mois de la vie.

Si nous reprenons les travaux de M. Bennholdt-Thomsen, nous voyons que : des 17 mères âgées de plus de 39 ans qui enfantèrent un mongolien, 7 firent des avortements, dont deux eurent chacune 4 fausses-couches.

Pour les autres formes d'arriération, sa proportion est sensiblement analogue : sur 19 mères de plus de 40 ans, 6 avortèrent. Parmi ces dernières, 3 firent plus d'une fausse-couche. Il signale encore un mongolien prématuré et, fait particulièrement important, un mongolien mort-né.

M. R. Turpin, sur 123 collatéraux d'enfants atteints de mongolisme, constate que le pourcentage des naissances avant terme parmi ces collatéraux est très élevé. Il atteint, les avortements non compris, $6,5 \% \pm 2,6 \%$ soit : $\frac{\Delta}{\sigma} = 1,8$. Ce pourcentage est nettement supérieur au chiffre moyen de $1,8 \%$ relevé en France, et encore est-il inférieur, pour les collatéraux, au chiffre trouvé pour les mongoliens observés par M. Turpin : $20 \% \pm 6,3 \%$, soit : $\frac{\Delta}{\sigma} = 6,4$, si bien que l'ensemble des naissances avant terme observées parmi les enfants atteints de mongolisme et leurs collatéraux, est égal à $10,1 \% \pm 2,7 \%$, soit : $\frac{\Delta}{\sigma} = 3$.

Parmi les observations de mongolisme chez les jumeaux, nous trouvons : 5 familles où les avortements furent notés ; 1 famille où il y eut 4 morts-nés ; 7 grossesses gémeillaires ayant donné un mongolien furent terminées prématurément.

Dans deux de ces 5 familles, il est question d'avortements volontaires. Dans l'observation 81 les auteurs signalent que parmi les grossesses antérieures 3 se terminèrent par une fausse-couche volontaire. Il s'agissait d'une femme qui vit se succéder en quinze ans dix grossesses. Les jumeaux mongoliens naquirent les derniers. Dans l'observation 78, il s'agissait d'une famille qui ne voulait pas d'enfant. Après une première grossesse interrompue, la mère mit au monde une mongolienne dont la jumelle était normale. Sur les 3 autres familles les auteurs ne précisent pas la nature criminelle ou non de l'avortement : obs. 112 un avortement avait précédé la gémeillaire du mongolien. Le même auteur, M. Halbertsma, signale au sujet d'un de ses autres cas qu'avant la naissance des jumelles la mère avait eu 14 grossesses dont trois fausses-couches.

Dans l'obs. 77 Frédéric et Othmar P. représentaient la 7e grossesse d'une femme qui eut ensuite trois autres gestations. De ces 10 grossesses, deux furent écourtées par un avortement et quatre donnèrent des morts-nés. Malheureusement M. Orel ne précise pas les numéros d'ordre de ces grossesses.

Les 7 cas de prématuration se répartissent ainsi : un cas sans

que la date soit spécifiée ; deux cas avec trois semaines d'avance ; un avec six semaines ; un avec huit semaines, deux avec un mois. De plus : Lotte et Walter B., (1^e grossesse), (obs. 54) furent des prématurés d'une ou deux semaines.

*
**

Mais la fréquence des avortons et des morts-nés ne peut pas servir d'argument diacritique entre les trois doctrines étiologiques, car elle peut s'expliquer dans chacune d'entre elles.

Théorie génétique : il est bien naturel que les produits génétiquement tarés aient une moindre vitalité et échouent souvent à arriver à la vie extra-utérine. Par exemple, les auteurs qui, avec l'école suisse, croient au caractère génétique de l'épilepsie essentielle, font des avortements fréquents et de la polyléthalité infantile, un des apanages des familles frappées par la maladie.

Théorie blastophthorique : les avortements et la mortinatalité peuvent passer pour l'expression de la moindre vitalité des produits qu'aura atteint la tare directement parentale.

Théorie gestationnelle : l'inaptitude de la mère à conduire des grossesses à bien, tient, peut-on penser, au mauvais état de ses organes de gestation.

8

Au sujet des malformations dans les familles de mongoliens, les statistiques sont assez confuses. Pourtant, il semble bien que chez les frères et sœurs des mongoliens, les malformations physiques sont assez fréquentes et qu'elles atteignent même plusieurs enfants d'une même famille.

Nous avons déjà envisagé ces faits dans un paragraphe du « Mongolisme Familial », en particulier en y analysant les inférences de M. Van der Scheer (p. 99), et de MM. R. Turpin et Caratzali (p. 98).

Par contre, nous l'avons également dit dans ce même chapitre, dans les familles où apparaît un mongolien, il est rare qu'un autre enfant soit atteint d'arriération intellectuelle, et s'il en existe, ce sont le plus souvent des mongoliens.

Si nous reprenons le matériel de M. Van der Scheer à ce sujet, nous voyons que sur ses : 79 et 76 familles respectives d'idiot mongoliens et d'idiotie d'autre nature, 2 et 14 de ces fa-

milles eurent plusieurs faibles d'esprit, et 3 et 21 arrières se trouvèrent dans ces familles. Mais leur forme d'arriération n'est pas spécifiée.

Par ailleurs, dans 25 familles de mongoliens M. Van der Scheer trouva un cas d'anencéphalie et un cas d'hydrocéphalie congénitale.

*
* *

La relative fréquence des malformations dans les familles de mongoliens est un des arguments les plus forts de la doctrine blastophthorique : les tenants d'icelle en concluent que les géniteurs des mongoliens sont incapables de procréer des enfants normaux, à cause des imperfections de leurs gamètes. Mais les partisans de la doctrine gestationnelle, tel M. Van der Scheer, mettent les malformations au compte d'une gêne de développement dans l'utérus.

Pour nous, le problème tel qu'on l'a envisagé jusqu'ici est mal posé, car les malformations ne sont pas quelque chose d'univoque. Il y en a d'évidemment gravidiques, amniogènes ; il y en a d'évidemment génétiques, etc. Chaque malformation devrait être considérée dans sa valeur propre avant qu'on en puisse faire un argument valable pour aucune théorie étiologique du mongolisme.

9

S'il y a **blastophthorie**, comment peut-on la concevoir ?

Deux éventualités sont à envisager. Ou bien le gamète, avant le coït, est déjà endommagé. Oui bien il s'endommage lors du coït ou des manœuvres qui suivent immédiatement celui-ci.

*
* *

La **blastophthorie** des ovules de la femme ou des spermatozoïdes de l'homme pourrait ressortir à un état toxique, infestationnel ou infectieux ; mais nous avons vu plus haut qu'aucun argument clinique ne vient appuyer une pareille hypothèse. Ni la syphilis, ni la tuberculose, ni les intoxications chroniques ou aiguës, ni les infections aiguës ne paraissent, à une bonne analyse des faits, devoir être retenues comme cause possible du mongolisme.

Seuls, les éléments évolutifs physiologiques peuvent jouer un rôle : âge trop avancé de la mère, jeunesse absolue de la mère, jeunesse relative du père. Mais, comme nous l'avons vu, il est difficile alors de décider si des facteurs génétiques, liés aux rapports du germe et du soma dans la vie des individus de l'espèce, ne peuvent pas être envisagés.

*
* *

Qu'au moment de coïter, l'un des partenaires soit en état d'ivresse alcoolique, c'est, par l'imbibition générale du poison diffusible qu'est l'alcool, une nuisance blastophthorique certaine. On sait quelle importance peut être attachée cliniquement à cette nuisance pour la production des accidents épileptiques : les études sur les enfants de la nuit de noces et les « samstagskinds » l'ont montré. Mais aucun fait clinique analogue n'a été rapporté pour le mongolisme. ❧ ❧ ❧

*
* *

Pendant le coït, il n'est pas douteux que la réaction chimique des sécrétions de la femme ne puisse, quand elle est inadéquate par excès d'acidité ou d'alcalinité, avoir un rôle nocif sur les spermatozoïdes. On considère actuellement ce fait comme une cause importante de stérilité féminine ; ce peut aussi être une nuisance blastophthorique, si le germe ne va pas jusqu'à être tué.

Enfin, certains auteurs, entre autres M. Lenz, ont invoqué, nous l'avons vu, à l'origine du mongolisme, les moyens anticonceptionnels, quand la conception se réalise pourtant.

Il est certain que si nous relisons l'observation n. 498 H. v. A., publiée par M. Van der Scheer, page 34 de son traité de 1927, on est frappé par la volonté ferme des parents de ne pas avoir d'enfants ; la multiplicité des moyens employés par eux pour contrôler leur conception (injections vaginales diverses, condom, avortements criminels) ; la naissance, malgré tout, de quatre enfants, mais représentant les 5^e, 7^e, 8^e, 10^e grossesse ; tous ces enfants ayant des malformations, 3 parmi ceux-ci étant des filles. La 8^e grossesse donnait une mongolienne. Cet exemple est d'autant plus frappant qu'on ne retrouve dans la famille, ni alcoolisme, ni syphilis, ni autre tare ; seulement une blennorragie acquise par le père quelque temps avant la conception de la mon-

golienne. De même M. Gött suspecte dans deux de ses familles de mongoliens, l'emploi de moyens anticonceptionnels.

* *

En conclusion de cette étude, on voit qu'il n'y a pour ainsi dire aucun argument qui vaille **uniquement** pour la doctrine de l'origine blastophthorique du mongolisme, mais beaucoup, par contre, qui viendraient la corroborer le jour où elle trouverait un appui qui lui fût propre.

V

LE MONGOLISME EST-IL UNE MALADIE GESTATIONNELLE ?

Les théories étiologiques gestationnelles sont celles qui attribuent le mongolisme à une influence nocive exercée par la **mère** sur son fruit pendant le cours même de la grossesse.

1

L'état psychique de la mère a-t-il un rôle causal ?

De fait, les émotions et les préoccupations de la mère au cours de la grossesse ont été incriminées comme causes du mongolisme par des pédiatres aussi autorisés que Guinon, que M. Comby et M. Leenhart ; en Allemagne, M. Noeggerath a soutenu la même opinion.

C'est ainsi que 69 fois, sur ses 95 observations, M. Comby retrouve l'excitation psychique de la mère pendant la gestation.

Une des observations vraiment les plus caractéristiques sur le rôle de l'émotion est celle que publièrent MM. Blechmann, Guillaumin et Karmann (notre obs. 101) où il est noté : « ... on nous a raconté un fait curieux : Mme H. au début de sa grossesse aurait éprouvé une grande frayeur causée par une guenon appartenant à des voisins. Pendant tout le cours de sa grossesse, Mme H. se serait sentie irrésistiblement attirée par cet animal, qui pourtant était pour elle un objet d'épouvante ! On nous a absolument garanti l'authenticité de cette histoire. Elle pourra servir d'argument à ceux qui admettent le rôle des émotions vives éprouvées pendant la grossesse. »

On voit que les auteurs eux-mêmes n'accordent point de créance à ce facteur. Un fait analogue se retrouve dans une observation publiée en 1919 par M. Van der Scheer sur le mongolisme familial, observation que nous résumons ici :

Deux filles mongoliennes ont trois frères cadets normaux, les parents sont bien portants. La mère, jeune, a eu lors de ses deux premières grossesses une grande frayeur, respectivement au 3^e et 6^e mois.

M. Orel signale également le **nervosisme** de la mère dans notre observation 54. La mère de Lotte et Walter (le mongolien) était nerveuse depuis quelques années quand elle eut cette grossesse **bivitelline**.

Le Docteur Leclerc qui a eu l'obligeance de nous montrer un mongolien de sa clientèle privée (obs. 193) n'a pu, non plus que nous, retrouver aucune étiologie pour l'arriération mongolienne présentée par cet enfant. Mais la mère, sans d'ailleurs sembler y attacher beaucoup de prix, soulignait que pendant sa grossesse elle avait beaucoup souffert moralement, car sa mère à elle fut malade et mourut ; beaucoup souffert physiquement aussi car, sans être privée, elle n'avait aucun appétit, aucune force ; surtout elle voyait à chaque instant dans le jardin voisin du sien un petit arriéré que le Docteur Leclerc a aperçu et qu'il range dans la classe des mongoliens. Mais ni M. Leclerc ni nous-même ne prétendons suivre ici la mère dans ses vues étiologiques.

Mais, fait très intéressant, et qu'il nous semble important de souligner, M. Comby accorde une grande valeur, semble-t-il, au moment où agiraient les émotions, les préoccupations de la mère : ce doit être **tout au début de la grossesse**. Tous les cliniciens, en effet sont d'accord qu'à la 7^e ou 8^e semaine au plus tard, le mongolisme est constitué définitivement.

*
**

Si l'on admettait comme vraie la théorie psychogène du mongolisme, comment pourrait-on en concevoir l'action ?

Si l'on attribuait aux ischémies temporaires de telle ou telle zone de l'œuf, le rôle que nous leur verrons reconnaître plus loin par M. Murk Jansen et M. Van der Scheer, on pourrait incriminer ici les à-coups circulatoires créés dans le fœtus par les émotions maternelles.

On pourrait aussi incriminer une insuffisance ovulaire comme semblent l'indiquer MM. Gautier et Coeytaux, page 462 du N^o 8 d'août 1926 des Archives de Médecine des Enfants : « N'est-ce pas plutôt, disent-ils, que l'émotivité exagérée de certaines femmes enceintes est déjà la traduction d'une faiblesse nerveuse ou organique tout entière, et qui est à la base d'une insuffisan-

ce ovulaire déjà au moment de la conception ? » Mais alors, le facteur psychogène ne serait pas « cause » du mongolisme, mais « effet » d'une cause commune au mongolisme et à lui, et l'étiologie du mongolisme resterait à chercher ailleurs.

*
* *

Voyons maintenant si la théorie psychogène est véritablement soutenable. La plupart de ses adversaires l'ont traitée par le mépris. A propos de n'importe quelle naissance, disent-ils, les parents pourraient invoquer une mauvaise rencontre, une peur, un cauchemar ! Ayant ainsi jugé, les statisticiens, tels M. Ben-nholdt-Thomsen, se sont volontairement abstenus de rechercher ce facteur.

Mais bien souvent cette attitude n'a eu pour motif réel qu'un dogmatisme matérialiste entre les œillères duquel beaucoup de médecins se confinent volontairement. Le seul fait d'envisager un facteur psychique les hérisse et les rétracte. Une doctrine appuyée de la haute autorité de M. Comby méritait pourtant un examen plus attentif. Pour notre part, c'est avec des arguments raisonnables que nous essaierons de la réfuter.

*
* *

Si l'on compare le nombre de cas d'épuisement corporel et mental pendant la gravidité retrouvés par M. Van der Scheer sur 79 cas d'idiotie mongolienne, et d'autre part sur 76 cas d'idiotie d'autre nature, on remarque des chiffres sensiblement analogues, respectivement 26 et 24. Cela tend à signifier ou l'absence du rôle de l'épuisement mental, ou l'unité d'étiologie des arriérations. Mais, dans ce cas, l'épuisement en question n'expliquerait qu'un tiers des cas.

*
* *

La période de guerre et d'après-guerre est la pierre d'achoppement de cette théorie émotionnelle. En effet, si les auteurs favorables à l'hypothèse du facteur moral constatent une recrudescence des cas d'idiotie mongolienne pendant la guerre et depuis ce fléau, la plupart des auteurs réfutent précisément le facteur

psychogène en soulignant que le nombre de cas n'a augmenté que parce qu'on sait mieux diagnostiquer l'affection et surtout que le mongolisme a pris le même essor apparent dans les pays neutres, l'Espagne et la Suisse par exemple.

D'autres auteurs font enfin remarquer que Paris et Londres, bombardés pendant la guerre, n'ont pas donné alors plus de mongoliens que pendant la paix.

2

Passons aux fatigues, traumatismes et maladies physiques de la mère. Ici, l'on a tout incriminé, l'on n'a rien prouvé.

Les faits les plus curieux concernent la radiothérapie.

En 1925, M. Zappert (de Vienne), a étudié 21 observations d'irradiations pratiquées dans les premières semaines d'une grossesse ignorée. Dans les 21 cas, il retrouva des malformations, qu'il s'agisse d'anomalies du développement corporel, de microcéphalie, de microphthalmie, de troubles de la croissance des membres. Mais dans un cas unique : un mongolien.

La mère de cet anormal était une jeune femme de 23 ans, qui, jeune fille, présentait des irrégularités menstruelles très accentuées. Son mariage fut suivi d'une amenorrhée totale, contre laquelle on lutta par des séances de rayons X (du 19 au 28 décembre 1923). 25 jours après la fin du traitement le diagnostic de grossesse fut posé et le 26 juillet 1924 un mongolien naissait d'une grossesse à terme. Il s'agissait d'un nouveau-né pesant moins de deux kilos, présentant tous les signes de mongolisme : microcéphalie, microphthalmie, ankyloblépharose, microphalangie.

M. Von Gummerit observa, lui aussi, la naissance d'un mongolien chez une femme à qui il avait fait des applications de rayons X sur les ovaires.

Il s'agit là de cas trop exceptionnels pour être probants. D'ailleurs, MM. Schwalbe, Apert, Schreiber n'observèrent après les irradiations des organes génitaux que des naissances de malformés, telles que celles que nous avons mentionnées dans les cas de M. Zappert, mais point de mongoliens.

3

De toutes les théories gestationnelles, la seule qui ait

de la consistance est celle que soutient brillamment et solidement un auteur néerlandais, M. Van der Scheer. Pour lui, l'origine première du mongolisme réside dans l'altération des tissus de l'utérus ; cette altération entraîne une nidation défectueuse de l'œuf ; cette défectuosité de nidation amène à son tour une difformité de l'amnios ; d'où enfin une compression spéciale du fœtus, créant le mongolisme.

Il nous faut reprendre point par point cette histoire étio-pathogénique pour en mesurer l'exacte vraisemblance.

*
* *

L'altération utérine qui entraîne la nidation défectueuse du futur mongolien est, selon M. Van der Scheer, ordinairement causée par l'involution due à l'âge de la femme. C'est de cette façon que la donnée clinique importante fournie par l'âge relativement avancé des mères de mongoliens trouve sa place dans l'édifice étio-pathogénique de M. Van der Scheer.

Quelle est donc l'influence de l'âge sur l'appareil génital des femmes ?

D'une façon générale, nous avons déjà dit que la plupart des auteurs considéraient que la période idéale pour l'enfantement chez la femme était comprise entre 20 et 35 ans. Certains auteurs (M. Eufinger en particulier), vont même jusqu'à dire que l'âge optimum est compris entre 20 et 24 ans, et qu'après 29 ans, une grossesse n'est plus dans le domaine du physiologique ! D'autres auteurs affirment qu'avec l'âge, la mère devient de moins en moins capable de procréer des garçons.

L'étude des faits montre que les altérations utéro-ovariennes qu'on impute à l'âge sont en réalité de deux sortes : d'une part des altérations dues à la multiparité ; d'autre part, des modifications proprement involutives, qui se produisent aussi et peut-être surtout chez les femmes qui n'ont point conçu, et même chez les vierges.

Les altérations de la muqueuse utérine ou du muscle utérin, dues à la multiparité semblent n'avoir aucun caractère physiologique. Normalement, les grossesses répétées n'endommagent pas l'utérus ; souvent, même,

grossesses et accouchements sont d'autant plus aisés que la femme a déjà enfanté plusieurs fois. Mais il n'en est pas de même des avortements accidentels ou criminels, qui peuvent laisser des zones cicatricielles très gênantes pour les grossesses ultérieures.

Quant aux altérations dûes à l'âge lui-même, elle ont un caractère physiologique, mais elles sont très variables suivant les femmes, aussi variables que la durée même de la vie génitale chez les différentes sujettes.

C'est longtemps avant la ménopause, que quelquefois même dès la trentaine, que peuvent, chez certaines, se constituer les premières modifications anatomiques.

Les vaisseaux sont atteints les premiers : ils subissent une dégénérescence hyaline, bientôt suivie d'une calcification de la tunique moyenne des artères et des veines. Cet état des vaisseaux retentit sur les ovaires, puis sur l'utérus, et enfin sur l'ensemble des organes génitaux, y compris le paramètre. Quant à la muqueuse utérine, une altération très importante qu'elle subit plus ou moins tôt, c'est la disparition partielle de ses cils vibratiles.

Cette rareté des cils vibratiles est capable de gêner non seulement le cheminement du spermatozoïde vers l'ovule, mais aussi le cheminement de l'œuf vers le lieu qui conviendrait le mieux à son implantation. La raréfaction des plages saines de muqueuse utérine limite d'autre part son choix d'implantation, et pourra être plus tard un obstacle à son accroissement normal. Puis l'utérus se rétracte, ses dimensions diminuent considérablement de volume, entraînant par cette atrophie excentrique une augmentation de diamètre du vagin.

Cliniquement, la quarantaine, ou même ses abords antérieurs, c'est l'âge, sinon de la ménopause, du moins des signes avant-coureurs de celle-ci.

C'est ainsi que les menstruations deviennent irrégulières, dans leur temps de survenance, dans leur durée, dans leur abondance. C'est aussi l'âge des troubles circulatoires, s'exprimant le plus souvent par des hémorragies plus abondantes que normalement : ménorrhagies, et même métrorrhagies. Sous l'influence de l'écllosion plus fréquente des follicules, et également sous celle des anomalies qui vont se passer dans le fonctionnement du corps utérin peuvent apparaître des métrites chroniques, des métropathies

hémorragiques, c'est l'âge favorable à la prolifération des cellules, qui peut s'exprimer sous forme de tumeurs bénignes (myomes, polypes, érosions, ulcérations, hyperplasie de l'endomètre, adénomes, etc...) ; ou de tumeurs malignes (cancers, carcinomes, etc...). C'est ainsi que M. School, sur les indications de M. Döderlein, a groupé en statistiques, suivant l'âge des patientes, les observations d'hémorragies, de douleurs, de maladies gynécologiques des malades observées à la clinique de l'Université de Tübingue. Il a noté une endométrite fongueuse de 30 à 40 ans ; une métrite après 50 ans, et dans les six premiers mois de la soixantaine ; une inversion vaginale entre 30 et 45 ans ; des prolapsus totaux à des âges plus avancés. Le myome apparaît, selon lui, de préférence vers la cinquantaine ; le carcinome du col utérin entre 40 et 45 ans ; celui de l'ovaire plus tardivement ; les affections du péritoine se groupent vers les 30-40 ans.

Mais ces cas franchement pathologiques, s'ils soulignent une tendance biologique, excèdent pourtant notre sujet actuel. Il nous suffira de retenir l'altération progressive de l'appareil utéro-ovarien avec l'âge. Ainsi s'explique que les avortements spontanés et les mort-naiissances soient beaucoup plus fréquents dans la seconde partie de la vie génitale de la femme que dans la première.

*
* *

M. Van der Scheer pense que l'âge des mères ne joue de rôle dans l'étiologie du mongolisme qu'en tant qu'il gêne la nidation convenable de l'œuf. La muqueuse utérine n'offre plus qu'une surface d'implantation trop exigüe, et l'œuf s'installe inconfortablement dans son logis utérin.

Cette notion éclairerait, en effet, le résultat des statistiques de M. Bennholdt-Thomsen sur les grossesses de femmes âgées, mères de mongoliens ou d'idiots, ou même d'enfants morts de méningite tuberculeuse : un mort-né dans une famille de mongoliens ; 3 morts-nés dans une famille d'idiots, dont deux dans la même famille ; 2 morts-nés dans deux familles différentes où un enfant mourut de méningite tuberculeuse. De même pour les naissances prématurées M. Bennholdt-Thomsen, a-t-il trouvé : un cas chez un mongolien, deux cas pour l'idiotie. Enfin des 18 mères des mongoliens que le même auteur a examinés : 7 avaient eu des avorte-

ments dont deux avaient eu chacune quatre fausses-couches. Des 19 mères d'arrière qu'il observa : 6 avaient avorté, dont trois plus d'une fois. Chez 13 mères d'enfants atteints de méningite tuberculeuse, il en trouve 4 qui avaient avorté, dont trois plus d'une fois. De pareils faits sont impressionnants, et la théorie génétique si séduisante pourtant, en est étrangement ébranlée. Mais la théorie amniogène de M. Van der Scheer, à son tour, va-t-elle pouvoir répondre à toutes les exigences des faits constatés en matière de mongolisme ? C'est ce que nous verrons plus loin.

■
* *

Pour M. Van der Scheer, la **nidation défectueuse** incriminable dans la maladie de Langdon-Down entraîne une difformité de l'amnios, et c'est ce vice amniotique qui, par compression, donne les anomalies mongoliennes.

M. Van der Scheer distingue deux modes de compression, auxquels respectivement il rattache deux groupes de malformations. Le premier mode, qu'il appelle **direct**, consisterait en une compression de l'amnios lui-même sur une partie déterminée du fruit ; c'est là un mécanisme admis classiquement pour ce qu'on appelle les brides amniotiques. Quant au second mode de compression, qu'il appelle **indirect**, il consisterait en un effet hydrostatique de la surtension du liquide amniotique soit par excès de ce liquide (hydramnios), soit même par surpression de ce liquide dans une cavité amniotique trop petite (oligamnios surtendu). Dans ce dernier mode de compression, toutes les parties du fruit seraient atteintes, de façon symétrique.

Au mode direct de compression, M. Van der Scheer rapporte les anomalies impaires, celles qui, réalisant un resserrement antéro-postérieur, touchent surtout la ligne médiane. L'excès d'appui de la tête fléchie sur le corps du fœtus serait, en particulier, la cause de l'aplatissement caractéristique que subit la face.

En outre la compression antéro-postérieure du crâne amènerait la même orientation de compression du cerveau, de telle sorte que ce soit la partie médiane de la

base du cerveau qui présente le maximum d'atteinte (région inter pédonculaire et pont de Varole), ce qui semble se vérifier par les constatations d'autopsie. La date de compression se placerait vers la septième semaine. De même la pression de la face sur la poitrine au stade d'organisation du cœur, expliquerait les malformations cardiaques avec lesquelles naissent certains mongoliens.

La pression amniotique directe expliquerait aussi l'atrésie anale, que l'auteur néerlandais dit être fréquente chez les mongoliens.

Au mode indirect de compression, M. Van der Scheer rapporte surtout les malformations symétriques : celles des formes oculaires, celles des mains, la micromélie, ainsi que la brachycéphalie, et d'une façon générale les troubles de croissance des os, que M. Van der Scheer ne craint pas de mettre en analogie avec ceux de l'achondroplasie. Suivant M. Murk Jansen, en effet, l'achondroplasie est amniogène ; elle ressortit à une compression entre la troisième et la sixième semaines, laquelle trouble le processus scléroblasto-cartilagineux. Si la compression est un peu plus tardive, le trouble de l'appareil squelettique est, pense M. Van der Scheer, de l'ordre mongolien.

Voulant aller plus loin encore dans l'explication pathogénique des troubles mongoliens par compression amniotique, M. Van der Scheer recourt à des notions également empruntées à M. Murk Jansen : 1° l'action intermédiaire de l'ischémie dans les zones comprimées ; ischémie par laquelle le développement est entravé, voire même l'apparition d'organes entiers complètement supprimée ; 2° la plus grande vulnérabilité des cellules à croissance rapide devant l'effet des compressions ischémiantes.

*
* *

Au total, M. Van der Scheer classe ainsi (p. 137) les **malformations** qu'on rencontre chez les mongoliens et qui lui semblent interprétables comme d'origine amniogène :

1- Os occipital et frontal, plats et parallèles .

2. Cyphose arquée dorsale à sommet au niveau de la douzième vertèbre dorsale ; sacrum incurvé vers l'avant, creux latéraux du thorax.

3- Microbrachycéphalie, orbites peu profondes, protrusion bulbaire, maxillaire supérieur haut, étroit, court ; base du crâne étroite.

4- Hypoplasie ou aplasie des os du nez, narines étroites, cavités naso pharyngiennes étroites ; troubles de la dentition.

5. Étroitesse du septum inter-orbitaire ; lame criblée, petite, hypoplasie de la base cérébrale du cerveau, des gyri recti, des régions interpédunculaires, du pont et de la moelle, strabisme et nystagmus.

6- Développement insuffisant des organes génitaux externes et troubles de croissance de ces organes ; dysostose du sacrum ; spina bifida occulta.

7. Malformations congénitales du cœur.

8. Malformations diverses : oreilles, doigts, orteils.

9- Obliquité des fentes palpébrales et déviation latérale des orbites.

10- Micromélie avec mains et pieds larges, courts, trapus ; mains bifides, tri, quadri dentées ; déformations des phalanges distales.

11- Troubles trophiques de la peau, des ongles, de la rétine.

Troubles des échanges des matières de croissance.

Il convient de remarquer dès maintenant que dans ce tableau sont impitoyablement confondues des anomalies qui font partie intégrante du tableau clinique de la maladie de Langdon-Down, et comme telles sont pathogéniquement inséparables, et des malformations qui, telles celles du cœur ou le spina bifida occulta, peuvent assez souvent coïncider avec le mongolisme, mais sont loin ni d'y être de règle, ni d'en être caractéristiques. Nous pouvons donc dire que la théorie de M. Van der Scheer explique trop de choses !

*
* *

Mais poursuivons notre examen de ses idées.

Il pense que non seulement on peut attribuer le mongolisme à une compression amniotique, mais qu'on peut préciser exactement à quel moment de la vie intra-utérine intervient la compression langdondownisante. Si la compression n'apparaît qu'après la huitième semaine le cœur seul en portera le sceau.

De même la transformation cartilagineuse du squelette étant terminée vers la fin de la septième semaine

il faut absolument que la compression amniotique soit antérieure à ce stade pour déterminer le mongolisme.

D'autre part, nous venons de voir que, d'après notre brillant chercheur des Pays-Bas, si le squelette avait été touché avant la sixième semaine, le résultat eût été l'achondroplasie et non le mongolisme.

La septième semaine de la vie intra-utérine, et peut-être la fin de la sixième, seront donc l'époque exacte de la compression pathologique dont proviendra le mongolisme.

L'hypoplasie du **diencephale**, lequel prend normalement naissance et grand accroissement à cette époque précise, explique en effet, selon M. Van der Scheer, les troubles trophiques, nutritionnels et psychiques du mongolisme.

* * *

Le mongolisme ainsi conçu n'a, à vrai dire, plus d'autonomie très précise. Il s'apparente à l'achondroplasie. Il entre, en tant qu'arrêt de développement sur la ligne médiane de la tête, dans le même groupe que la cyclopie, l'arhinocéphalie, la cébocéphalie.

* * *

M. Van der Scheer présente très brillamment et très spécieusement sa théorie comme conciliant et englobant tout ce qu'il y avait d'exact dans les théories antérieures.

Un exemple très suggestif par la diversité des anomalies qui ont marqué la vie obstétricale d'une femme est réalisé dans l'observation N° 498 H.v.A. publiée par M. Van der Scheer page 34 de son traité de 1927 et que nous résumons ici.

Il s'agit d'une femme mariée à 27 ans, qui eut 10 grossesses : 6 se terminèrent par des avortements (criminels et spontanés) dans les 6 à 8 premières semaines de la gestation ; 4 aboutirent à la naissance d'enfants (dont 3 filles) qui présentèrent des malformations congénitales. Dans ce groupe, notons la 8e grossesse qui aboutit à une mongolienne. La syphilis et la tuberculose purent être éliminées à coup sûr des antécédents. Voici quelques détails sur les grossesses : les 2 premières furent arrêtées par un avortement criminel de sept semaines ; les deux suivantes aboutirent à des avortements spontanés se plaçant vers la même date de gestation ; la cinquième à un accouchement au 8e mois d'où

naquit une fille en état de cyanose ; le placenta dut être désenchatonné. A la **sixième** grossesse survint un nouvel avortement volontaire vers la 6e ou 7e semaine. Il est signalé, d'ailleurs, que les parents se servaient toujours de condoms pour essayer de restreindre leur progéniture. La **septième** grossesse fut caractérisée par un oligamnios et une délivrance artificielle et aboutit à une fille à terme présentant, entre autres malformations, deux pieds bots et une main bote. A la **huitième** grossesse qui donna jour à une mongolienne typique, H.v.A. : le père avait 37 ans et la mère 36 ans ; et les parents étaient, nous dit-on, mariés depuis neuf ans. Les grossesses s'étaient donc jusqu'alors succédées au rythme d'environ une par année, avec un décalage de 19 mois entre la 7e et la 8e (mars 1907 - 27 octobre 1909). Le seul fait notable pour cette huitième grossesse fut que le père avant la conception avait contracté la blennorrhagie, et que la mère avait eu de fortes fleurs blanches, ce dont elle était d'ailleurs coutumière.

Au dernier examen, âgée de 9 ans, H. v. A. avait une taille de 96 centimètres, un tour de tête de 47 c. 4, la longueur maxima de son crâne était de 14 c. 6, la largeur maxima du crâne 13 c. 7.

L'enfant présentait « tous les signes typiques de mongolisme », nous dit-on ; entre autres, des yeux obliques, un nez petit aux narines étroites, des oreilles sans lobule, une langue épaisse, fissurée, un palais à la voûte ogivale, des dents cariées, une peau marbrée, squameuse, un crâne rond dont l'occipital était aplati, une grande laxité ligamentaire (sa position favorite consistait à s'asseoir « en tailleur ». Enfin, cette enfant indolente avait une voix rauque. En outre, elle présentait du nystagmus, quelque peu de strabisme, une cardiopathie congénitale, d'importantes anomalies du squelette thoracique, et du spina bifida.

Un nouvel avortement criminel marqua la 9^e grossesse, et enfin, 33 mois après la mongolienne (27 octobre 1909 - 18 juillet 1912), naquit de la 10^e grossesse le seul garçon de la famille. Lui aussi présentait de multiples malformations : orteils nains, sans ongles, cryptorchidie, malformation congénitale du squelette thoracique, etc. A son occasion, M. Van der Scheer précise que la réaction de Bordet-Wassermann avait été faite deux fois chez les parents, et deux fois trouvée négative. La tuberculose ne semblait point à incriminer non plus.

Comment expliquer la diversité des anomalies de ces grossesses par une même et unique cause ? Par sa théorie, pense M. Van der Scheer.

Dans le cadre d'icelle, que tels ou tels avortements, soient volontaires ou non, ils s'expliquent tous, de même qu'on comprend pourquoi aucun enfant ne naquit normalement constitué.

L'étude de la tératologie montre en effet que l'anencéphalie se place dans un stade de la vie intra-utérine

bien antérieur à celui du pied bot congénital ou de la luxation congénitale de la hanche. De même, c'est dans deux stades très distincts que se situent le spina bifida et les malformations cardiaques congénitales.

Et M. Van der Scheer de s'aller glorifiant que sa théorie concilie tous les faits en apparence si paradoxalement opposés. Il n'y a plus d'opposition entre les mongoliens derniers-nés et les premiers-nés, entre la jeunesse ou l'âge avancé des mères. Il suffit que la mère du mongolien, étant donné ses antécédents gynécologiques et obstétricaux, présente un mauvais utérus pour que la nidation soit défectueuse. Naturellement les chances de probabilités restent en faveur d'une mère âgée dont la muqueuse utérine doit présenter plus de plages altérées. De même, il nous semble indéniable que les glandes endocrines, ayant une action les unes sur les autres, sont capables d'agir, par leur altération, sur la muqueuse utérine après avoir retenti sur l'ovaire. Dans le même ordre d'idée s'expliquerait l'action d'agents physiques dans les premiers mois de la grossesse : roentgenthérapie sur les ovaires ou l'utérus ; traumatisme obstétricaux décollant partiellement le placenta.

*
**

Il y a pourtant un certain nombre de données cliniques que la théorie de M. Van der Scheer n'explique pas.

Nous allons d'abord présenter les objections selon nous les moins graves. Nous ne reviendrons pas sur ce qui est exclu par M. Van der Scheer lui-même comme cliniquement mal fondé, savoir : l'épuisement sexuel du père, la consanguinité des procréateurs, les facteurs gestationnels autres que la compression amniotique, les actions morbifiques pendant l'accouchement.

Mais déjà le mode des **avortements** dans les familles des mongoliens n'est peut-être pas aussi favorable à la théorie de M. Van der Scheer que celui-ci le croit. S'ils sont précoces, entre la sixième et la huitième semaine, comme ce semble être le cas le plus fréquent, il s'agirait de savoir s'ils ne sont pas criminels, car c'est la date la plus ordinaire des avortements de cet ordre. Certes, médicalement, la date d'élection serait le qua-

trième, cinquième mois, et même judiciairement, ce serait moins grave, du fait que la fausse-couche pourrait être déclarée plus facilement sans éveiller la suspicion des autorités. Mais, dans la pratique, les sixième, septième, huitième semaines sont les dates que choisissent en effet les femmes. Il est plus rare que les avortements observés dans ces familles soient tardifs, et c'est précisément pourquoi un grand doute subsiste sur le caractère spontané des avortements précoces, étant donné que nombreuses sont de nos jours les familles qui tiennent à « contrôler » leur procréation ; que ce contrôle doit être particulièrement fréquent dans les familles à mongoliens où l'on tient à restreindre une progéniture qui peut amener des déceptions, et qu'enfin ces mères de mongoliens sont capables de mener à terme, ou, tout au moins, près du terme, de nombreuses grossesses.

En tout cas, pour une judicieuse critique de la théorie de M. Van der Scheer, il serait intéressant d'examiner soigneusement le produit des avortements, surtout des avortements tardifs, et, plus encore, celui non viable des accouchements prématurés, ainsi que les mort-nés à terme. On pourrait alors déceler, en tenant compte du stade de l'évolution embryologique normale, à laquelle ils correspondent, les malformations qui les auraient empreints déjà, les dystrophies qu'ils présenteraient dans leur développement.

*.
* *

Sous réserves de cette critique, et en rappelant que nous avons admis que les avortements, accidentels ou criminels, peuvent laisser des zones cicatricielles très gênantes pour les grossesses ultérieures, reprenons l'étude du matériel de M. Van der Scheer dont nous nous sommes déjà servi à l'étude blastophthorique, pour argumenter maintenant la théorie amniogène.

La théorie de M. Van der Scheer explique, certes, aisément, les cas où les grossesses qui suivirent la naissance du mongolien aboutirent à des avortements.

Les trois observations qu'on relève à ce sujet sont particulièrement intéressantes : l'une (n. 519) parce que les 3 grossesses qu'eut la mère furent atypiques dans leurs fruits (un malformé,

une mongolienne, un avortement) ; les deux autres (n. 111 et 244) sont encore plus suggestives : car si les mongoliens en question sont suivis l'un et l'autre de deux avortements, ils sont précédés d'une longue fratrie atypique dans ses fruits (n. 111, les deuxième et troisième grossesses sont écourtées par un avortement, la quatrième donne un enfant présentant un spina bifida, la sixième le mongolien. En somme sur huit grossesses, seules la première et la cinquième donnent un enfant normal ; n. 244 : le mongolien est précédé de dix grossesses, dont une sur deux, avec une régularité surprenante, donnent un avortement, deuxième, quatrième, sixième, huitième, dixième, en outre la neuvième donne un enfant avec malformation congénitale du cœur. En somme, sur treize grossesses, il n'y eut que quatre enfants sains).

Avec cette théorie, il est encore très facile d'interpréter le cas (n. 450) où la grossesse qui suivit la naissance de la mongolienne (huitième grossesse) n'aboutit qu'à la mise au monde d'un enfant malformé, d'autant que les sept premières enfantèrent des enfants normaux.

Rien de surprenant non plus, dans le cadre de la théorie amniotique, à ce que le langdondownien (n. 498) soit suivi de deux grossesses aboutissant l'une à un avortement, l'autre à un malformé.

*
**

La théorie de M. Van der Scheer explique-t-elle, de façon satisfaisante, la possible naissance d'enfants normaux après les mongoliens, si naturelle dans la théorie génétique ?

On ne saurait trouver cette éventualité suspecte dans le cas (n. 342) où la mongolienne (dixième grossesse) fut suivie d'un enfant normal et d'un avortement, d'autant que la seconde grossesse avait donné un accouchement prématuré et la troisième un malformé ; non plus que dans le cas (n. 142) où le mongolien (septième grossesse) fut suivi d'un enfant normal et d'un autre présentant une cardiopathie congénitale, d'autant que, parmi les six premières grossesses, on ne relève qu'une anomalie : un accouchement prématuré.

Nous ne pouvons faire entrer en discussion les cinq observations où la mère du mongolien n'eut après lui qu'une seule grossesse, bien que celle-ci ait donné un produit normal. En effet, ou ces mères devinrent après cette grossesse (post mongolienne) stériles, et la théorie de M. Van der Scheer n'est nullement mise en échec, ou elles auront pu avoir ultérieurement d'autres gesta-

tions qui aient été susceptibles de modifier les inférences qu'on pourrait déduire actuellement.

Il s'agit des observations n. 276 (5 grossesses), n. 512 et 526 (8 grossesses), n. 156 (11 grossesses), n. 354 (8 grossesses). Fait particulier dans ce dernier cas, ce sont les troisième, cinquième et septième grossesse qui aboutirent à une anomalie (spina bifida, avortement, mongolienne).

Nous ne ferons pas état, non plus, de l'obs. 25 bien que les deux uniques grossesses qui suivirent celle de la mongolienne donnèrent des fruits normaux, alors que parmi les huit qui la précédèrent deux aboutirent à des avortements (troisième et septième), et que la toute première donna un enfant présentant une grave malformation.

Ce qui semble particulièrement difficile à expliquer, si on admet la théorie de M. Van der Scheer, ce sont les cas où le produit des grossesses devient meilleur à mesure que les gestations se succèdent, et en particulier après la naissance du langdondownien.

C'est ainsi que la mère de la mongolienne (n. 394) eut 14 gestations. Dans les 9 premières, on trouve un avortement et la mongolienne (respectivement septième et neuvième grossesses), et dans les cinq dernières un enfant présentant une cardiopathie congénitale (onzième grossesse), et quatre enfants sains.

Plus frappante, encore, est l'observation n. 183, où, sur onze grossesses, le mongolien se place exactement au milieu de la fratrie et est précédé et suivi d'un malformé : donc, les quatre derniers enfants furent normaux au même titre que les quatre premiers. Plus suggestive encore est l'étude des treize grossesses de l'observation n. 215 qui donnèrent treize enfants viables dont deux présentant de la polydactylie (sixième et septième grossesses), parmi celles conçues avant le mongolien (neuvième grossesse). En somme, avant le mongolien, 6 enfants sur 8 furent normaux, après lui, 4 sur 4 furent sains.

Mais ces faits mêmes ne donnent en réalité pas lieu à des objections graves contre la théorie de M. Van der Scheer. Car, si nous admettons à l'origine du mongolisme, avec M. Van der Scheer, une altération de la muqueuse utérine gênant la nidation et entraînant une compression amniotique, nous reconnaissons, par cela même, que plus l'âge de la mère croît, plus la surface de la muqueuse utérine altérée s'accroît ; mais qu'avant comme après, le mongolien, une surface saine peut être suffisamment grande pour permettre le développement d'un œuf normal. En somme, si l'on arguait que ç'au-

rait dû être la grossesse qui a donné le mongolien (et non celles qui le suivirent pour donner des produits normaux) qui aurait dû profiter de ce large emplacement de muqueuse utérine saine, on réfuterait un pareil argument en rappelant une notion de physiologie élémentaire : comme toute muqueuse altérée, celle de l'utérus a perdu ses cils vibratiles, aussi l'œuf est-il entravé dans sa marche vers la recherche d'un lieu de nidation. C'est peut-être, par ailleurs, ainsi qu'on pourrait expliquer, et d'une nouvelle manière, l'intervalle de temps séparant les grossesses.

■
* * *

Nous allons passer maintenant à l'examen de quelques objections beaucoup plus graves à la théorie de M. Van der Scheer.

Un point d'abord est inquiétant : c'est la connexion établie entre la théorie de M. Murk Jansen sur l'achondroplasie et celle que nous examinons ici. Cette connexion est telle que M. Comby (1) a pu attribuer, en 1926, à M. Murk Jansen, la paternité de la théorie de l'œtioïogie amniogène du mongolisme. En 1927, M. Van der Scheer précise bien qu'il est arrivé à ses conclusions indépendamment de la doctrine de M. Murk Jansen sur l'achondroplasie, et par une autre démarche de l'esprit. Il ne s'en félicite pas moins de l'accord où il se trouve avec cet auteur sur le rôle général des causes amniogènes, de l'ischémie, de la plus grande vulnérabilité des cellules à développement rapide, etc. Et, conformément à cet accord, il adopte la notion de l'origine amniogène de l'achondroplasie et prend appui sur elle. Voilà peut-être un appui fâcheux, car on tient communément pour certain, avec M. Apert, que l'achondroplasie est une affection génétique, quoiqu'on n'ait pas encore bien précisé sous lequel des modes mendéliens elle se transmet.

* * *

D'autre part, l'école de MM. Murk Jansen et Van der Scheer accorde certainement aux compressions amnio-

(1) *Revue française de pédiatrie*, 1926.

tiques un pouvoir malformatif beaucoup plus grand qu'on ne le fait communément dans les ouvrages classiques de notre pays. Y est-elle fondée ?

Il y a des expériences positives dans lesquelles des malformations ont été obtenues par irritation de l'amnios :

M. Luchs, en irritant la membrane amniotique d'œufs de canne, par des éclats de verre, a déterminé des malformations chez les canetons.

M. Dareste, sur les œufs de poule, a pu déterminer diverses malformations ; il a montré en particulier que la cyclopie était produite par une bride amniotique étroite encapuchonnant la tête fœtale ; la symmélie, par un rétrécissement de la queue de l'amnios.

Le même auteur, avec M. Warinsky, a établi une corrélation entre l'incurvation de la nuque et le dédoublement du cœur chez les volailles. Cyclopie, symmélie, malformations cardiaques, soit ; mais rien de tout cela n'est le mongolisme, ni partie intégrante de lui. Nous attacherons moins d'importance encore à ce qui n'est pas expérience, mais théorie.

Certes, en 1896, Mac Gillavry, dans une étude sur les malformations cardiaques congénitales, a soulevé l'hypothèse suivant laquelle une inflexion anormalement accentuée de la nuque de l'embryon pût être une cause externe de la plupart de ces malformations. En effet, pour cet auteur, lorsque la nuque s'infléchit, le cœur en est précisément au stade de la formation de ses cloisons. Ce serait la « période critique du cœur » ; et, suivant le moment où la compression s'exercerait, la malformation varierait : à la fin du deuxième mois, il se ferait de la sténose pulmonarienne, avec absence du septum ventriculaire.

Mais les malformations cardiaques ne sont pas partie intégrante du mongolisme. Fixer leur pathogénie n'est pas fixer la sienne.

Discuter ici si M. Marchand a raison ou non de faire de la poitrine en entonnoir une malformation amniogène, c'est tout-à-fait en dehors de notre sujet ; car, l'admit-on que cela ne toucherait en rien la question du mongolisme.

Si, d'autre part, quittant les terrains expérimental et doctrinal, nous nous portons sur le terrain clinique, nous voyons que les malformations qui ressortissent de façon avérée aux brides amniotiques, telles l'anencéphalie, l'exencéphalie (au témoignage de M. Metzger) sont loin de ressembler au mongolisme. Les **amputations congénitales**, si longtemps rapportées à des brides

amniotiques, n'ont, suivant M. Ombrédanne, pas cette pathogénie ; mais l'eussent-elles qu'elles n'éclaireraient rien. Quant à ce modellement du fœtus sur l'utérus que cause indéniablement l'oligamnios, et qui donne du pied bot, de la déviation de la face, de l'aplatissement de la tête, c'est cliniquement tout autre chose que le mongolisme.

En résumé, il se peut que M. Van der Scheer ait raison, et que la compression amniotique soit capable de créer les déformations mongoliennes, mais la preuve n'en a pas été apportée.

*
* *

Revenant une dernière fois sur la question du mongolisme chez les jumeaux, nous allons voir qu'en cette matière les faits, du moins en matière de grossesse univitelline, ne sont pas favorables à la théorie de M. Van der Scheer.

Ces faits sont, rappelons-le, que deux jumeaux univitellins ne sont mongoliens qu'ou tous les deux, ou ni l'un ni l'autre.

Or, la similitude entre les jumeaux univitellins est leur caractère germinal essentiel ; il ne saurait être question de leur chercher des causes germinales (ni génétiques, ni blastophthoriques) de dissemblance. S'ils diffèrent, ce sera par cause gestationnelle.

Les accoucheurs savent et enseignent que, quand des jumeaux univitellins ont chacun leur amnios distinct, il arrive souvent qu'il y ait hydramnios **pour l'un d'eux**. Celui-là seul devrait alors subir les conséquences de l'hydramnios, telles que les conçoit M. Van der Scheer. De même, M. Apert (1), nous apprend qu'assez souvent les jumeaux univitellins deviennent discriminables l'un de l'autre, parce que l'un d'eux subit une malformation plastique amniogène, telle par exemple qu'un naevus.

Donc, si le mongolisme était une malformation amniogène, on devrait le voir toucher avec une certaine fréquence un seul des jumeaux des paires univitellines. Or, s'il n'en est jamais ainsi, c'est là un argument d'une force indéniable contre la théorie de M. Van der Scheer.

(1) loc. cit., p. 428.

Malheureusement, la loi du tout ou rien pour le mongolisme dans les univitellines n'est pas établie sur des bases absolument inébranlables, puisqu'il reste dans les écrits 10 cas de jumeaux de même sexe, avec 1 seul mongolien, dans lesquels le mode de vitellinité n'a pas été nettement noté. Quoique M. Orel ait admis, et nous à sa suite, que ces cas étaient vraisemblablement bivittellins, il est certain que M. Van der Scheer reste libre de rejeter cette interprétation et de trouver précisément là des grossesses univitellines à 1 seul mongolien, qui sauveraient sa théorie.

*
**

Une autre objection grave contre la doctrine de l'origine amniogène du mongolisme nous paraît tirée du fait qu'on ne signale pas cliniquement de mongoliens, ni même une proportion importante de malformés, parmi les enfants vivants dont le placenta était inséré trop bas (*placenta praevia* au sens large du terme):

Y aurait-il eu des mongoliens parmi ceux qui ne sont pas arrivés à atteindre la vie extra-utérine ? Il faudrait pouvoir le prouver ; on n'en a aucun commencement de preuve.

Or, le *placenta praevia* semble réunir pourtant les conditions de la nidation défectueuse langdondownnante, telle que la conçoit M. Van der Scheer. Encore que l'insertion basse, due au glissement pathologique de l'œuf le long de la muqueuse utérine, puisse se voir chez des primipares, où que peut-être des voyages, exercices ou trépidations répétés dans les jours suivant la conception, l'expliqueraient selon Pinard, il reste cependant que le plus souvent cette insertion basse se rencontre chez les multipares où elle semble fonction de l'altération de la muqueuse utérine par des lésions anciennes. Le placenta s'insère bas, dit M. Metzger, « parce que c'est l'endroit où il y a la moins mauvaise muqueuse dans un utérus atteint d'endométrite ». Ce sont exactement les conditions de nidation défectueuse indiquées par M. Van der Scheer.

D'autre part, l'insertion basse du placenta comporte des membranes étroites, puisque c'est même un des moyens de reconnaître cette affection que de mesurer

le petit côté des membranes et de le trouver inférieur à dix centimètres. De plus, le placenta praevia est un placenta malade, plus ou moins atrophique, et la caduque ovulaire est très épaisse.

Les hémorrhagies, complication clinique majeure du placenta praevia, sont dûes à des décollements placentaires qui sembleraient devoir occasionner, par « perte intermittente d'adhérence » (comme dit M. Van der Scheer lui-même), de ces ischémies qu'invoquent MM. Murk Jansen et Van der Scheer, comme causatrices des malformations respectivement achondroplasiques et mongoliennes.

Après toutes ces constatations, il est permis de se dire que, si la théorie de M. Van der Scheer était exacte, il devrait y avoir une proportion importante de mongoliens chez les enfants nés d'un œuf à insertion placentaire basse, ce qui n'est pas.

VI

FACTEURS INADMISSIBLES

THÉORIES COMPOSITES - CONCLUSIONS

Nous sommes obligé, pour être complet, de mentionner maintenant quelques facteurs étiologiques qu'on a incriminés, mais dont l'aval est absolument impossible.

1.

Certains auteurs ont voulu faire du mongolisme une conséquence des dystocies. Cette opinion est absurde, car l'hypotrophie du mongolien et ses stigmates sont évidemment bien antérieurs à sa naissance.

Nous avons indiqué plus haut que tous les auteurs sérieux considéraient le mongolisme comme constitué en tous cas vers la septième semaine de la vie intra-utérine, sinon plus anciennement.



Nous avons certes vu que l'accouchement du mongo-

lien pouvait être difficile. Dans nombre d'observations, il est cité des anomalies de l'expulsion, qu'il s'agisse de lenteur du travail, d'une accommodation défectueuse de la tête ou d'un retard à l'établissement de la fonction respiratoire. Mais ce sont là les **conséquences** de la forme et du volume du crâne et non la **cause** productrice de mongolisme.

Ce n'est d'ailleurs que dans deux observations de mongolisme chez les jumeaux qu'une difficulté d'accouchement fut notée. Obs. 65 : l'extraction des deux mongoliennes nécessita l'application de forceps. Obs. 29 : le mongolien, comme sa sœur jumelle normale, naquit en présentation du siège. Quant aux signes anatomiques de l'oligamnios, ils ne sont pas plus souvent notés dans le mongolisme que dans les autres accouchements ; ils relèvent au surplus de la période de gravidité et non de l'acte terminal de cette période.



S'en tirerait-on en prétendant que la perturbation corporelle seule est acquise avant l'accouchement, mais que l'arriération mentale relève de lui. NON. On tomberait dans une absurdité nouvelle, car cliniquement la maladie de Langdon-Down est une entité une ; ses symptômes physiques et ses symptômes psychiques sont indissociables.

Certes, on ne chantera jamais assez les louanges de M. Comby pour avoir clamé que les dystocies et les applications de forceps était la cause majeure des encéphalopathies infantiles, et notre maître M. Edouard Pichon continue la propagation de cette vérité, à laquelle les partisans forcenés de l'étiologie syphilitique ne font que trop d'opposition.

Mais cette notion ne vaut rien en matière de mongolisme, pour les raisons que nous venons de dire. Le mongolisme est tout autre chose que les encéphalopathies infantiles.

2

A plus forte raison ne peut-on pas admettre les facteurs qui agiraient dès après la naissance.

M. Döllinger a prétendu que l'arriération mentale

pourrait résulter du traumatisme de la naissance. On sait que certains psychanalystes, à la suite de M. Rank, considèrent en effet la naissance comme un traumatisme psychique créateur d'angoisse dont la répercussion pourrait s'étendre sur toute la vie affective et morale de l'individu. D'aucuns ont même pensé que les Césars, n'ayant pas subi l'étroit passage, auraient plus de courage et d'audace, tels Jules César lui-même, et Napoléon Bonaparte.

Pour psychanalyste qu'il soit, notre maître M. Pichon n'accepte en aucune façon pareille étiologie pour le mongolisme. D'abord, en psychanalyse même, on peut douter que le traumatisme de la naissance ait autant de rôle que le croit M. Rank. Ensuite, et surtout, il ne faut pas sortir les doctrines de leur domaine. Le mongolisme, constitué dès le début de la grossesse, ne saurait procéder de l'angoisse du passage natal !

3

Il reste à dire un mot des théories composites comme celle de M. Hascal Bentin (1), qui a écrit sur le mongolisme une thèse inspirée par M. Sendrail. Pour cet auteur, la maladie de Langdon-Down n'est pas une maladie autonome, c'est une agrégation hétérogène d'états dissemblables. On croit rêver quand on lit ceci :

« La maladie mongolienne apparaît comme une agrégation « assez hétérogène d'états de dégénération psycho-somatique, en-
« céphalopathies, hypothyroïdies, etc., dont l'élément commun
« est constitué par le faciès asiatique ». Cliniquement, suivant M. Bentin, à part le faciès « asiatique » (1) rien n'est propre au mongolisme. Anatomo-pathologiquement, on ne trouve aucune localisation du facteur pathogène : ceci est exact, mais qu'est-ce que cela prouve ? Quant à l'étiologie, elle reste imprécise.

Et M. Bentin de conclure :

« En conséquence, il paraît justifié de considérer que l'épi-
« canthus et les autres détails du faciès mongolien constituent
« de simples stigmates de dégénérescence, qui n'importent pas

(1) Thèse de Toulouse, 1934.

« plus que les autres, tubercule de Darwin, hernie ombilicale, etc.
« et qui peuvent se rencontrer dans n'importe quel cas d'arrié-
« ration. On peut donc mettre en doute l'autonomie de la ma-
« ladie mongolienne et estimer qu'elle ne mérite pas une place
« isolée dans la nosographie des idioties constitutionnelles ».

*
* *

Comment interpréter un pareil aveuglement devant l'évidence clinique ? Notre maître M. Pichon nous suggère qu'il faut voir là l'écho de cette tendance « syndromiste » qui marquait si violemment la médecine d'il y a trente ans, où, au risque d'entraîner l'art médical dans la confusion et le fouillis, on ne voulait plus laisser subsister, hors des maladies infectieuses, aucune entité morbide : le syndrome à étiologie multiple était le fin du fin.

Il semble aussi qu'il y ait trace, dans cette extraordinaire construction, d'un état d'esprit plus ancien encore, style 1880 - 1900, qui à son heure a rendu beaucoup de services. Pour cette attitude mentale, il ne peut pas y avoir d'entité morbide définissable sans un substrat matériel d'ordre anatomo-pathologique bien individualisable.

4

De cette longue étude étiologique, que conclure ?

Il faut bien avouer que les éléments critiques l'emportent sur les éléments positifs. Nous croyons avoir montré que les théories blastophthoriques, qui ont eu tant de succès, sont très insuffisantes.

La théorie amniogène de M. Van der Scheer convient à beaucoup de faits, mais elle n'a pas de vraies preuves positives, et elle se heurte aux faits de placenta praevia et à la constance du mongolisme chez les deux jumeaux dans les paires univitellines.

Parmi les théories génétiques, il faut rejeter la théorie raciale de M. Crookshank, trop ambitieuse et construite sur des fondations vicieuses. Mais la théorie génétique pure que soutient M. Turpin expliquerait tout, si elle ne se heurtait point au fait clinique indéniable de la moyenne élevée de l'âge des mères. Ne peut-on espérer néanmoins, puisque la vie génitale de la femme

est limitée au regard de celle illimitée de l'homme, qu'il soit possible de démontrer que même génétiquement les germes qu'elle fournit diffèrent suivant la phase où elle en est de son évolution sexuelle, et soient de nature particulière à son aube et à son crépuscule génitaux?

La parole est aux généticiens.

CHAPITRE XII

Thérapeutique

Dans l'orthopsychopédie notre maître M. Edouard Pichon envisage deux classes de thérapeutique, l'une par voie somatique, l'autre par voie psychique.

I

La thérapeutique par voie somatique comporte trois ordres de médicaments : symptomatiques, pathogéniques, étiologiques.

1

D'une part les **médicaments symptomatiques** : tels le bromure, le tartrate borico-potassique, le gardénal, qu'on emploiera occasionnellement pour calmer l'hyperexcitabilité de certains mongoliens.



Dans cette même classe, et pour une tout autre raison, nous rangerons les vitamines, l'iode, le phosphore, les rayons ultra violets qui n'auront en fait guère d'action sur la croissance et l'ossification du mongolien.

2

D'autre part les **médicaments pathogéniques** sont employés depuis longtemps, tant sous forme de supplétifs

endocriniens que sous forme d'agents chimiques dans le mongolisme.

Malheureusement notre essai de pathogénie a montré combien était encore grande notre ignorance sur les fonctions endocriniennes dans la maladie de Langdon-Down. Cependant nombreux sont encore les auteurs qui préconisent la médication endocrinienne à doses variables, mais répétées indéfiniment.

*
* *

L'opothérapie thyroïdienne préconisée par Bourneville, Koplik, Kassowitz, rencontre encore des partisans, tels MM. Péhu, Babonneix, Comby, bien qu'elle ait été vivement critiquée par Neumann, Thiémich, Sutherland, Weygant. Ses résultats sont très controversés ; et si M. Babonneix a pu dire qu'il avait vu revenir certains de ses mongoliens « grandis, amincis et surtout beaucoup plus intelligents », la plupart du temps l'opothérapie thyroïdienne n'amène aucune amélioration foncière et permanente de l'arriération. C'est tout au plus un palliatif agissant sur la croissance, et sur la régulation thermique, et qu'il ne faudra jamais donner qu'après avoir averti les parents de ses inconvénients. (Agitation, insomnie...)

Mais est-il même utile d'y recourir ? On peut se le demander. Notre maître M. Pichon érige en apophtegme médical général que tout médicament inutile risque d'être nuisible.

L'extrait thyroïdien est loin d'être une substance inactive. En matière de mongolisme, M. Weill-Hallé non seulement lui dénie toute action mais encore le trouve souvent néfaste, et M. Debré rend l'opothérapie thyroïdienne responsable d'un accroissement de la sensibilité des mongoliens aux infections tuberculeuses. Aussi nous semble-t-il qu'il ne faut y recourir que dans les rares cas d'hypothyroïdie associée. Encore faudra-t-il que ce soit à doses modérées, comme le conseille M. Comby (1 semaine sur 2, cinq à dix centigrammes par jour) ou comme elle est pratiquée à Zurich : 4 fois par semaine 0 gr. 10 de thyroïdine.

*
*
*

L'opothérapie hypophysaire est vivement conseillée par MM. Péhu et Weill-Hallé. Ce dernier auteur lui reconnaît, entre autre, une action favorable sur la taille et l'état intellectuel.

On l'instituera à doses modérées : 8 à 10 jours par mois par os ou même à doses élevées, voire même par voie sous-cutanée.

*
*
*

L'opothérapie thymique est pratiquée méthodiquement dans le service de M. Lereboullet, et est vivement conseillée par M. Blechmann. C'est aussi à elle que recourt ordinairement M. Pichon. Mais jusqu'ici son pouvoir thérapeutique reste bien douteux.

*
*
*

On a encore préconisé les opothérapies surrénalienne, ovarienne, sans plus de résultats.

On avait beaucoup espéré des extraits polyglandulaires, mais qu'ils soient donnés : associés ou alternés, les résultats ont été tout aussi décevants.

3

La seule MEDICATION ETIOLOGIQUE qui soit en question dans le mongolisme est la **médication antisypilitique**. M. Babonneix en reste un chaud partisan : « Ces améliorations (par le traitement antisypilitique), dit-il, que renforce et que prolonge une opothérapie prudente, comment les interpréter ? En admettant qu'arsenic, bismuth, ou mercure, agissent, d'une part, sur les lésions cérébrales, et particulièrement sur celles qui intéressent la base de l'encéphale, de l'autre, sur les glandes vasculaires sanguines, si fréquemment lésées dans la syphilis congénitale. Elles les empêchent d'évoluer. Elles en provoquent parfois la régression..... ».

Néanmoins, M. Babonneix n'en admet qu'une action partielle, et conclut dans le même article : « à un traitement spécifique rigoureux et méthodique », longtemps avant la procréation.

La position que nous avons prise à l'étude de l'étiolo-

logie indique assez nettement que notre opinion est à l'opposite de celle de M. Babonneix.

Le traitement anti-syphilitique nous semble, en fait, inactif et inopérant, même si le langdondownien est par ailleurs incontestablement syphilitique. L'hypoplasie cérébrale, glandulaire, viscérale, n'y réagira pas.

II

L'EDUCATION PEDAGOGIQUE ET PSYCHOMOTRICE du mongolien doit être entreprise, et entreprise très tôt, par des personnes spécialisées susceptibles d'évaluer le degré de perfectibilité du mongolien. Plus le mongolien sera rééduqué précocement, meilleurs seront les résultats. Résultats d'ailleurs très relatifs, car les mongoliens profitent peu des écoles d'arriérés ; et si on peut les instruire, c'est moins par la culture de leur intelligence que grâce à leur instinct d'imitation, dans lequel l'activité mentale n'a aucune part.

Comme le fait remarquer Mlle M. Achard, que nous remercions de ses bienveillantes communications, cet automatisme qui permet de les rééduquer est en même temps un des écueils, une des grosses difficultés de leur rééducation, car : leur facilité à se fixer dans des habitudes immuables oblige, dit-elle, à varier sans cesse la forme de l'enseignement pour parvenir à ce que les réponses et les actes ne soient pas de simples associations de sons ou de gestes sans réalisation mentale.

Les mongoliens apprennent avec difficulté à parler, et, malgré un entraînement spécial, ils n'arriveront jamais à bien articuler. Leur instabilité extrême, leur profonde apathie ne leur permettent pas une attention assez soutenue pour qu'ils puissent distinguer et imiter les sons, et, malgré la rééducation, leur langage reste aussi rudimentaire que serait une langue étrangère dans l'esprit d'un enfant normal du même âge **mental**. Très rares seront les mongoliens à qui on pourra apprendre les lettres de l'alphabet ou les éléments de la lecture plus exceptionnels encore ceux qui arriveront à écrire quelques mots ou même de simples lettres isolées. Mais si, en cultivant leur instinct d'imitation, on peut encore arriver à les faire parler, écrire, dessiner, chanter, ja-

mais on ne pourra leur inculquer la moindre notion d'arithmétique et de calcul : $2 + 2$ est une addition qui dépasse leurs moyens, et peu de mongoliens savent compter jusqu'à 10, 30, 100.

L'orientation dans l'espace leur est relativement compréhensible, et vers 6, 7 ans, ils peuvent avoir appris où ils se trouvent, voire à se diriger vers leur demeure habituelle ; par contre, l'orientation dans le temps les dépasse, c'est ainsi que, sur 25 mongoliens de plus de 10 ans, M. Spühler n'en a observé que deux (18, 25 ans) qui savaient le jour, le mois, l'année, et un seul capable de lire l'heure.

La règle de limitation, que nous avons posée lors de notre étude clinique du psychisme de ces malades, fait d'ailleurs que, quelque compétente que soit la rééducation, elle épuisera son effet en quelques années ; elle aura pu d'abord rapprocher l'âge mental du mongolien de son âge réel, mais, à mesure qu'il grandira, l'écart réaugmentera, et ceci de plus en plus, puisqu'en aucun cas on ne peut arriver à faire dépasser à ces enfants l'âge mental de quatre ans.

Quoique M. Heuyer écrive : « une pédagogie bien conduite peut trouver un grand secours dans le développement particulier du sens musical », il ne faut pas espérer plus que de leur faire acquérir quelques éléments du langage, de les rendre plus disciplinés, plus attentifs, bref, de les rendre tant soit peu sociables, pour leur permettre de vivre en famille, et leur éviter un placement définitif dans un établissement d'arriérés.

On peut dire, en résumé, que la rééducation du mongolien, si elle n'arrive pas à élever son niveau intellectuel au-dessus de celui de 4 ans, stimule du moins son apathie, et lui permet d'utiliser au mieux ce niveau optimum.

III

En somme, aucune thérapeutique ne donne de résultats constants encourageants ; toutes sont longues, difficiles, décevantes ; chacune n'aura qu'une action palliative. Mais il importe de faire quelque chose, quand ce ne serait que pour donner satisfaction à l'appétit d'action médicale des familles.

OBSERVATIONS

Nous ferons suivre l'exposé de cette étude critique du mongolisme d'un certain nombre d'observations.

Mise à part la première (N° 187) que nous avons recueillie dans les écrits médicaux de M. Babonneix, et que nous publions pour l'intérêt étiologique qu'elle présente (car elle résume presque toutes les causes qui ont été successivement invoquées), la plupart des autres, pour ne pas dire toutes, n'ont encore jamais été publiées.

Parmi elles, nous en citerons une (l'observation 195) d'un enfant qui présente les signes somatiques et les antécédents d'un mongolien, mais qui n'a aucune anomalie psychique.

OBSERVATION N° 187

Observation publiée par M. Babonneix dans la Gazette des Hôpitaux, des 1^{re} et 3 juin 1920, pages 792-793.

H... (Jeanne), 12 ans, amenée le 5 mai 1919 à la consultation de l'hôpital Trousseau.

A.H. et A.P. — Le père âgé de 64 ans est atteint de nystagmus congénital. Tout récemment, il est allé demander quelques avis médicaux à Lariboisière où on l'a considéré comme un scléreux. Il a été, il y a une vingtaine d'années, atteint de zona. En tous cas, il ne présente aucun signe de syphilis, et, chez lui la réaction de Bordet-Wassermann est négative pour le sang.

La mère est simple d'esprit. Elle a cinquante-quatre ans.

La petite malade est leur seule enfant. Elle est née au septième mois d'une grossesse qui ne s'était pas compliquée d'albuminurie, mais qu'avaient fortement troublée de nombreux soucis, les commères du voisinage ayant affirmé à Mme H ..,

qu'étant donné son âge, elle ne pouvait donner naissance qu'à un monstre, et qu'elle-même « y resterait ». Ces propos absurdes avaient eu d'autant plus d'influence sur elle qu'en raison même de sa débilité d'esprit, elle était moins capable de discernement et de critique. D'après les renseignements fournis, l'accouchement avait été difficile : présentation occipito-postérieure, version, puis application de forceps, lequel avait « comprimé le crâne ». En tous cas, la jeune H... ne pesait guère qu'un kilogramme (?) quand elle est venue au monde. Elle a été élevée au sein maternel jusqu'à vingt-trois mois. Longtemps, il a fallu l'aider à prendre le sein, parce qu'elle ne savait pas têter. Sa fontanelle antérieure s'est fermée tardivement. De même, elle n'a appris à marcher que bien après deux ans, et n'a commencé à parler que vers 4 ans. Sa première dent n'est sortie que vers quinze mois. Très douce, très facile d'humeur, très gaie, elle n'a jamais eu de convulsions, mais, chez elle, la circulation est défectueuse, la cyanose habituelle en toute saison, les engelures fréquentes en hiver. Elle a bon appétit, bonne vue, mais dort assez mal ; ses parents observent avec complaisance qu'elle a beaucoup de mémoire et qu'elle « adore la musique ». Elle pèse tout habillée 29 kg 500 (moyenne 30kg 150). De même sa taille est très inférieure à celle des fillettes normales de son âge.

E. A. — Jeanne H... est à la fois microcéphale, et brachycéphale. Elle présente au plus point le faciès mongolien. Chez elle la voûte palatine est fortement ogivale, les incisives médianes supérieures, striées longitudinalement, avec un bord légèrement crénelé ; les incisives médianes inférieures chevauchent l'une sur l'autre, les molaires et les canines de type infantile, offrent de nombreuses irrégularités morphologiques ; à noter, à gauche, un petit tubercule de Carabelli. Les oreilles, peu développées, ont gardé leur forme ; le front est bas, ridé ; les pommettes saillantes, le visage agité de tics, la bouche entr'ouverte, la langue procidente, les lèvres eczémateuses, les mains molles, les pieds courts, tassés dans le sens antéro-postérieur, la colonne vertébrale, légèrement déviée, le thorax évasé par en bas, le ventre flasque. Les cheveux assez abondants, ne possèdent pas partout la même coloration. L'évolution sexuelle n'a pas commencé. Le corps thyroïde semble petit. Les principaux appareils fonctionnent à peu près bien. En tous cas, on ne constate pas d'anomalie de développement, comme cela est si fréquemment noté dans ces cas. Ajoutons que chez elle, la réaction de fixation est négative pour le sang.

L'examen du système nerveux est rendu difficile par l'indocilité de la malade et l'impossibilité de fixer son attention. Voici, toutefois, ce que l'on peut dire : la musculature est peu développée, les muscles en état d'hypotonie. Dans les premières années de la vie, était apparue une petite hernie ombilicale. La marche s'effectue sans difficulté. Les réflexes cutanés et tendineux sont normaux ; les réflexes pupillaires n'ont pu être étudiés. Autant qu'on puisse dire, la sensibilité objective n'est point altérée.

L'intelligence est rudimentaire. On ne peut soumettre l'enfant aux tests de MM. Binet et Simon. Elle ne sait ni manger, ni s'habiller toute seule, mais elle aurait été propre de bonne heure. Comme nous l'avons dit, la parole est incompréhensible (A.T. P. pour Tante Octavie), ce qui n'empêche pas la malade de bavarder sans arrêt. Le caractère est essentiellement gai, l'humeur agréable, le rire fréquent. Aux tics déjà signalés, ajoutons les répétitions incessantes de certains mots et de certains gestes et une extrême tendance à l'imitation. Le traitement thyroïdien est, par elle, très mal supporté, détermine une particulière exaltation intellectuelle et aboutit, si on le prolonge, à la production d'éruptions cutanées de type prurigineux.

En 1926, dans la Gazette des Hôpitaux n. 74, page 1.190, M. Babonneix reprend cette observation et la complète en ajoutant :

« Ainsi, voilà un cas manifeste de mongolisme, nous n'aurions jamais cru, sans doute, l'attribuer à l'hérédo-syphilis, si le père souffrant de palpitations, n'avait eu l'idée de nous demander quelques conseils. Nous l'avons examiné, et, à notre grande surprise, nous lui avons découvert, avec nos internes d'alors, MM. Semelaigne et Jean Blum, une aortite chronique.

OBSERVATION N° 188

Recueillie dans le service de notre maître M. Edouard Pichon.

Hérédité tuberculeuse importante chez un mongolien dont la sœur semble être atteinte de langdondownisme.

G. Jean. mort à trois mois et demi de bronchopneumonie était issu de parents jeunes (25 ans environ).

Les antécédents de cet enfant étaient très chargés ; sa mère, « névrosée », agitée, eut trois grossesses : la première fut écourtée par un avortement de deux mois et demi (dont on ignore la nature spontanée ou criminelle) ; la seconde donna le mongolien, dix mois plus tard ; la troisième (dix-huit mois après) a donné une fillette qui, aux dires d'une infirmière visiteuse, aurait un aspect « mcngoloïde » avec aplatissement de la racine du nez. Malheureusement nous n'avons pu vaincre l'obstination de la mère à soustraire cette enfant au contrôle médical.

La grand'mère maternelle de Jean eut onze grossesses dont six se terminèrent par des fausses-couches ; une autre par un enfant qui mourut dans son second mois de convulsions ; une huitième donna un enfant qui présenta ultérieurement une tuberculose osseuse.

La tuberculose semble avoir été particulièrement fréquente dans la famille de Jean, aussi bien du côté paternel que du côté maternel.

Côté paternel : le père aurait été réformé pour tuberculose

pulmonaire ; la grand'mère serait morte à 42 ans, de tuberculose pulmonaire ; deux demi-frères du père seraient de « santé délicate ».

Côté maternel : grand'mère morte de tuberculose péritonéale (?) à 53 ans ; un oncle porteur d'une tuberculose osseuse.

Jean G. présentait un faciès mongolien typique avec forte obstruction nasale, et nombreux signes de rachitisme (thorax mou prenant à l'inspiration un aspect en carène). Il aurait présenté dès son huitième jour des convulsions apparaissant sans température.

OBSERVATION N° 189

Communiquée par M. le Professeur Robert Debré.

Langdondownisme, Pemphigus, Bronchopneumonie.

D. Alice. morte à trois mois et demi, naquit, au terme normal de l'unique grossesse d'une femme de 21 ans dont le mari avait 31 ans. Rien n'est à signaler dans les antécédents de cette famille dont la mère, le père et l'enfant avaient des réactions sérologiques négatives pour la syphilis (B.W. ; Jacobsthal ; Hecht).

L'aspect mongolien, pourtant caractéristique chez cette enfant, n'avait jusqu'alors nullement frappé la famille. Son visage rond était de teinte ivoire ; ses yeux, bridés par un épicanthus, étaient éloignés l'un de l'autre, leurs globes oculaires étaient étroits, leurs fentes palpébrales obliques en haut et en dehors. Le nez de D.A. était déprimé à sa racine, la bouche, petite et bée, cernée de lèvres saillantes, éversées, suçottait une langue épaisse ; le front était proéminent ; les oreilles petites ; le rhino-pharynx atrésié, était encore rétréci par des adénoïdes. Tout le corps de cette mongolienne était recouvert d'une peau livide, marbrée de livedo, et au niveau de la région inguinale gauche et lombaire présentait des bulles de pemphigus dans le liquide desquelles on trouva des staphylocoques.

Mais Alice ne présentait que de très légers signes d'hypotonie musculaire et de laxité ligamentaire. Un seul symptôme de la maladie de Langdon-Down se retrouvait au niveau des membres : le détachement du gros orteil sur le second. Naturellement l'âge même de l'enfant ne permit pas de préciser le degré de son arriération psychique ; tout au plus put-on noter qu'Alice ne souriait pas et restait inerte sur son lit.

Pendant son séjour à l'hôpital (un mois) Alice présenta une température à larges oscillations, atteignant fréquemment 40°, de très gros troubles digestifs (anorexie, diarrhée, amaigrissement) ; de la pyurie, et trois cuti-réactions négatives, mais aucun signe pulmonaire décelable cliniquement.

A l'autopsie, on constata, outre les lésions de bronchopneumonie ; des reins très petits, ne pesant que quinze grammes, mais d'aspect normal ; et des lésions de congestions superficielles des hémisphères cérébraux.

OBSERVATION N° 190

Recueillie dans le service de notre maître, M. Edouard Pichon.

T. Nicole, morte à cinq mois d'une bronchopneumonie, était une mongolienne typique. Elle avait deux frères de 10 et 7 ans bien portants, et un autre mort dans un syndrome de gastro-entérite à l'âge de trois semaines.

OBSERVATION N° 191

Recueillie dans le service de notre maître, M. Edouard Pichon.

Langdondownisme dans une famille où nombreux furent les avortements.

G. Roger, mort à neuf mois et demi de méningite tuberculeuse, était issu de parents jeunes (27 et 25 ans) et bien portants, aux B. W. sanguins négatifs. Ce couple ne voulait pas d'enfants, si l'on en juge par les aveux de la mère. Cette femme, qui a vainement tenté de faire avorter la grossesse qui a produit Roger, aurait été l'objet de nombreuses fausses-couches criminelles avant la naissance de cet unique enfant.

Roger, qui avait un faciès typique de langdondownien, présentait à la main droite un double pouce.

Il fut examiné par le Docteur Ombredanne, qui rapporta l'obstruction nasale de ce nourrisson à une rhinite hypertrophique et congestive sans adénoïdes importantes

OBSERVATION N° 192

Recueillie dans le service de notre maître M. Lamy. Cet enfant fut ensuite admis dans le service de M. Debré.

B. Jean Baptiste. (Examiné pour la dernière fois à onze mois).

Cet enfant, issu d'une grossesse « facile » chez une femme de 18 ans (père 27 ans), n'a aucun antécédent héréditaire particulier.

Il présente le faciès classique des langdondowniens : yeux bridés par un épicanthus, face plate, nez déprimé à sa racine, bouche bée, langue procidente, épaisse, suçottée en permanence, adénoïdes importantes entraînant une respiration bruyante. De plus, l'arc sourcilier ne fait pas saillie, ses paupières sont bouffies ; ses cheveux très fins ; son crâne microbrachycéphale. Il n'a encore aucune dent.

La laxité articulaire de cet enfant est remarquable ; à cinq mois, il ne tenait pas sa tête ; à onze mois, il ne tient pas assis, il ne fait aucun effort pour se lever. Ses pieds sont courts et

épais ; ses mains de même, et, de plus, trifurquées. Les auriculaires sont incurvés en dedans, la phalangelette apparaît, radiologiquement, courte, carrée, incurvée.

A côté de ces signes somatiques, Jean-Baptiste présente un très grand retard physique et intellectuel.

Si pesait 2 kgs 500 à la naissance (à terme, en présentation de la face), il mit 29 jours à reprendre ce poids et, à trois mois, n'atteignait que le poids de 3 kgs 800 ; à cinq mois, 3 kgs 650 ; à onze mois, 5 kgs 040.

A onze mois, il ne sourit pas encore, et ne reconnaît qu'à peine sa mère. Il reste la majeure partie du temps indifférent à tout bruit, à toute lumière.

Signalons encore que cet enfant présente un foie débordant le rebord costal droit de deux travers de doigt, une rate palpable, un cranio-tabès ; les bruits du cœur sont normaux, bien que, radiologiquement, ce viscère se montre un peu volumineux, à pointe rejetée en dehors.

Un certain nombre d'examen^s complémentaires ont été pratiqués chez cet enfant : plusieurs cuti, et intra dermo réactions à la tuberculine (—) se montrèrent négatives ; l'examen du
10.000

fond d'œil normal ; quant aux réactions sérologiques de la syphilis, elles ne furent pratiquées que chez la mère et restèrent négatives. Cependant, étant donné la sensibilité des mongoliens aux infections tuberculeuses, M. Debré l'immunisa par le B. C. G. en injections sous-cutanées pratiquées à l'âge de cinq mois. Six mois plus tard, M. Mignon observa sous écran une opacité en bande le long de la scissure droite.

OBSERVATION N° 193

Le docteur Leclerc (Bondy) eut l'obligeance de nous montrer ce petit malade, que nous retrouvâmes ultérieurement dans le service de M. Debré.

Maladie de Roger chez un mongolien présentant, par ailleurs, une parésie du membre supérieur gauche (post bronchopneumonique).

D. Roland, (un an), est né cinq ans après une première grossesse (garçon normal) d'un père âgé à sa naissance de 37 ans, d'une mère âgée à la même époque de 32 ans. Ses parents, non unis par des liens de consanguinité, sont issus de familles nombreuses dans lesquelles on ne retrouve pour toute anomalie qu'une sœur paternelle présentant une scoliose.

Pendant la grossesse qui a conçu D. R., la mère (sans antécédent gynécologique), aurait eu diverses émotions et la présence constante d'un petit voisin mongolien.

Roland, né un mois avant terme, en état de mort apparente (bleu) ; pesait 2 kgs 600, présentait un placenta de 590 grs, et un double pouce à la main gauche (cicatrice visible).

Au point de vue pathologique, Roland, à dix mois, a déjà eu deux épisodes infectieux : une rhino-pharyngite aiguë à quatre mois et, deux mois plus tard, une bronchopneumonie double. C'est alors que le diagnostic de mongolisme aurait été posé pour la première fois.

Le faciès langdondownien est caractéristique chez cet enfant, au teint ivoire, aux yeux obliques de bas en haut et de dedans en dehors, aux globes oculaires étroits, à l'épicanthus net ; mais aucune trace de blepharite non plus que d'aucune autre infection cutanée. Le nez est déprimé à sa racine, la bouche bée, aux lèvres normales, laisse passer une langue épaisse que l'enfant suçotte en permanence, mais qui n'a encore aucune trace de dépapillation ; les oreilles, sans lobule, sont petites et insérées haut ; le palais est ogival, le rhino-pharynx encombré de végétations adénoïdes qui rendent la respiration striduleuse et bruyante.

La microbrachycéphalie est manifeste et s'accompagne d'une ébauche d'aplatissement de l'occipital. De nombreuses veines collatérales sillonnent le cuir chevelu, recouvert, par ailleurs, de cheveux châtains clairs sans caractéristique.

Au niveau des membres, on retrouve de nombreux signes caractéristiques du mongolisme : déjà l'incurvation des deux auriculaires cliniquement et sur les clichés radiologiques, les phalangines apparaissent courtes, carrées, incurvées ; la syndactylie de certains doigts et orteils, donnant à la main gauche un aspect quadridenté, à la droite quintudenté ; un chevauchement des deuxième, troisième, quatrième orteils du pied droit ; par contre, on ne note aucune micromélie.

Aucune anomalie des organes génitaux externes.

En somme, l'enfant présente un très gros retard pondéral, puisque tout habillé, il ne pèse encore que 8 kgs 320 (10 mois), qu'il a une alimentation et une ration de vitamines normales qu'il a toujours absorbé facilement, malgré son obstruction rhino-pharyngienne ; il a également un très gros retard de son développement somatique : tête ballante, ne tient pas encore assis, n'a encore aucune dent. Son retard psychique se manifeste par une grande apathie, il reste inerte, jouant rarement avec son hochet, enfin, comme la plupart des langdondowniens, il est calme, affectueux, facile à élever, et il aime la musique : c'est le seul bruit qui semble l'éveiller.

* *
* *

Ce mongolien présente deux particularités : l'une fréquente dans la maladie de Langdon-Down : une maladie de Roger ; l'autre spéciale à cet enfant : une parésie du membre supérieur gauche.

La maladie de Roger n'a été, en fait, diagnostiquée qu'après étude critique d'un cliché radiologique sur lequel apparaissaient deux ombres : l'une sans limite précise, se trouvait dans la région juxta trachéale droite, l'autre, énorme, coiffant le cœur, s'étendait sur les 2/3 supérieurs gauche du cliché. L'interpré-

tation de ces images devait se montrer d'autant plus délicate que cliniquement l'enfant présentait des accès de cyanose avec suffocation apparaissant surtout la nuit et durant une vingtaine de minutes; une voussure thoracique antérieure, globuleuse; une laxité de la partie inférieure du thorax; une dépression inspiratoire du creux sous-costal gauche (tirage); une matité importante couvrant la presque totalité de l'hémithorax antérieur gauche, se retrouvant en arrière dans le 1/3 supérieur du même héli-thorax.

Il ne pouvait s'agir d'une tuberculose pulmonaire, bien qu'à un certain moment, on entendit en avant quelques râles à bulles moyennes, humides, tandis qu'en arrière on percevait quelques râles musicaux sonores, car la cuti-réaction, et plus tard l'intra-dermo réaction à la tuberculine, restèrent négatives. D'ailleurs, la première ombre que nous avons mentionnée semblait être tout simplement une ombre broncho-vasculaire particulièrement dense, normalement dans cette région.

L'hypertrophie thymique pouvait d'autant plus se discuter que : 1° aux signes fonctionnels précédemment décrits s'ajoutait une respiration bruyante et difficile (mais cette respiration est bien banale chez un mongolien); 2° l'opacité radiologique, située dans le médiastin antérieur, remontant très haut et descendant le long du bord gauche du cœur, avait des bords convexes. Mais, M. Mignon, après un examen radioscopique minutieux, pouvait affirmer que cette ombre, non battante, ne pouvait être séparée de l'ombre cardiaque. Restaient donc deux diagnostics en présence : ou une hypertrophie thymique surmontant un gros cœur, ou une cardiopathie congénitale, et plus vraisemblablement une maladie de Roger, étant donné les signes fonctionnels et la forme de la pointe du cœur (arrondie). Ce diagnostic devait se confirmer par la suite, car MM. Debré et Julien Marie entendirent, à l'occasion d'un examen pendant lequel l'enfant était particulièrement calme, un souffle systolique apexien; et, le lendemain, M. Mignon, revoyant incidemment l'enfant, pouvait rédiger ce protocole radioscopique. « Aujourd'hui, l'ombre thoracique est plus nette. Tout le bord gauche « est régulier et me paraît entièrement dû au bord gauche du « cœur, augmenté de volume, avec saillie de l'arc moyen inférieur ».

Quant à la parésie du membre supérieur gauche, elle était apparue après la bronchopneumonie que fit Roland à six mois.

Au point de vue fonctionnel, elle se caractérise par une impotence relative, car si l'enfant va chercher son bras gauche de la main droite, il remue spontanément les doigts du côté parésié.

A l'examen, M. Julien Marie n'a relevé aucun signe de paralysie; tous les réflexes tendineux (radial, cubital, épitrochléo-olécrânien) sont normaux et plus vifs, même, que du côté sain. M. Debré pense qu'il s'agit là d'une séquelle des convulsions présentées au cours de la bronchopneumonie, convulsions qui au-

raient été localisées strictement à tout le côté gauche, et qui auraient pour étiologie une lésion infectieuse d'origine centrale.

OBSERVATION N° 194

Recueillie dans le service de notre maître, M. Edouard Pichon.

E. Jeanne fut amenée à 14 mois pour retard considérable des développements physique et psychique, relevant de l'arriération mongolienne, comme en fait foi le faciès caractéristique.

Le seul antécédent qu'on ait pu relever consiste en une albuminurie présentée par la mère au cours de la grossesse.

OBSERVATION N° 195

Recueillie dans le service de notre maître, M. Edouard Pichon.

Faciès mongoloïde, chez un enfant ne présentant aucun signe d'arriération mongolienne, mais dont les antécédents rappellent ceux de la maladie de Langdon-Down.

G. Serge, vingt-trois mois au dernier examen, mérite d'être mentionné parmi nos observations, comme forme de passage entre l'être normal et le mongolien.

Avant-dernier né d'une femme qui eut sept grossesses, **Serge** est un « tardillon » de 7 ans sur son dernier aîné. A sa naissance, sa mère, âgée de 35 ans, avait 9 ans de plus que le procréateur de l'enfant.

Si l'on ne retrouve, par l'interrogatoire, aucune malformation somatique ou psychique dans les antécédents de ce couple, non uni, d'autre part, par la consanguinité, on est frappé par l'aspect spécial du faciès de la mère, et les produits de ses grossesses.

Sans être déprimé nettement à la racine, son nez est légèrement affaissé à ce niveau, et peut-être est-ce là la cause d'un second signe de la série langdondownienne chez elle, un écartement plus prononcé des yeux, l'un par rapport à l'autre, qu'il n'est normal. Enfin, la paupière inférieure se prolonge « en une sorte d'épicanthus inversé » vers l'angle interne de l'œil qu'elle arrondit très légèrement au niveau de la caroncule.

Cette femme eut de son mari (qui avait un an de moins qu'elle) ses cinq premières grossesses, et du père de **Serge** deux gestations.

Ses deux aînées présenteraient, à ses dires, le même écarte-

ment anormal des yeux qu'elle présente elle-même. La cinquième grossesse aurait été abrégée par un accouchement prématuré de six mois environ, qui aurait mis au monde un enfant qui ne vécut que quelques heures. Serge, qui le suivit, mais d'un second Π , présente des yeux très écartés du nez et bridés par un épicanthus, un nez déprimé à sa racine et encombré d'adénoïdes qui lui donnent une respiration bruyante, des orteils trifurqués aux deux pieds (1er orteil détaché des deuxième, troisième et quatrième, en syndactylie, cinquième isolé). Mais, à côté de ces signes somatiques « mongoloïdes », Serge ne présente aucun retard pondéral, statural, aucun signe paradoxal dans son développement, et actuellement encore, on ne peut déceler aucun degré de déficience psychique.

OBSERVATION N° 196

Communiquée par M. le Professeur Robert Debré.

K. Armand, hospitalisé en 1935, pendant un mois, à l'âge de trois ans et demi, dans le service de M. Debré, aurait été dépisté comme mongolien dès son onzième jour. C'est dire qu'il présentait un faciès caractéristique : arrondi, aux joues plates, au nez déprimé à la racine. Ses yeux étaient bridés par un épicanthus. Ses lèvres étaient épaisses, saillantes, surtout l'inférieure qui surmontait un maxillaire proéminent, aux dents petites, espacées, étroites, pointues (première dent à dix-sept mois). Il avait la microbrachycéphalie habituelle aux langdondowniens, mais aucune anomalie de la selle turcque. Signalons, accessoirement, pour être complet, la cicatrice d'une brûlure du cuir chevelu, datant de l'âge de vingt-neuf mois.

Il ne présentait à trois ans et demi qu'une très légère hypotrophie staturale (87 centimètres, soit un retard de deux centimètres), mais aucun retard pondéral (14 kgs 100 pour une moyenne normale de 12 kgs 600 à cet âge).

D'ailleurs, prématuré de deux semaines, il était déjà en avance à sa naissance (4 kgs) sur le poids moyen.

Quant aux malformations squelettiques, elles portaient essentiellement sur les membres. Micromélie. Mains épaisses, courtes, carrées, aux doigts en éventail qu'on ne pouvait rapprocher. Annulaires courts, écartés des médus, incurvés cliniquement. Sur les clichés, les phalanges de ces doigts apparaissaient courtes, carrées, incurvées en dedans.

L'hypotonie manifeste que présentait cet enfant avait toujours été remarquée.

Dès la plus tendre enfance, la mère l'avait trouvé « mou ». A un an, il avait encore la tête ballante, ses membres inférieurs prenaient les attitudes les plus invraisemblables. Il n'a marché qu'à vingt-sept mois. A trois ans, la laxité articulaire était encore très importante, et portait sur tous les articles ; la paroi

abdominale était lâche, flasque, saillante, mais ne comportait aucune trace de hernie.

Signalons encore que ce mongolien, à la respiration bruyante, avait dû être opéré à deux mois d'adénoïdectomie, tant étaient importants les troubles de la succion que présentait l'enfant. La seule anomalie viscérale constatée dans le service fut une rate palpable.

Psychiquement, K. A. était le type du mongolien espiègle, instable, agité, ne pouvant rester en place. Sa voix était rauque. Malheureusement, il était trop jeune pour qu'on pût lui faire un test, et, actuellement, il a échappé au contrôle du service.

Au point de vue pathologique, Armand avait eu, avant son admission, la varicelle et la rougeole. Il était entré au Pavillon Pasteur pour toux, température.

Les diverses explorations radiologiques pulmonaires pratiquées faisaient penser à une imprégnation tuberculeuse. Mais des cuti-réactions et des intra-dermo réactions à la tuberculine pratiquées en série (jusqu'à un centigramme de tuberculine en cuti, et cinq milligrammes en intra-dermo) restèrent négatives.

OBSERVATION N° 197

Recueillie dans le service de notre maître, M. Edouard Pichon.

T. Madeleine, quatre ans au dernier examen, est l'unique enfant de parents bien portants. Pendant la grossesse, le B. W. sanguin de la mère s'est montré négatif.

Mongolienne typique, qui ne sait dire que « maman » sans rapporter cette dénomination à sa mère uniquement.

OBSERVATION N° 198

Communiquée par MM. Robert Debré et Etienne Bernard.

Tuberculose pulmonaire chez une mongolienne.

P. Rose, décédée à six ans trois mois de tuberculose pulmonaire, fut une « tardillonne » issue de parents très disproportionnés en âge et, de plus, d'une mère âgée. A sa naissance, le père avait 23 ans, la mère 40 ans et le frère aîné, normal, 12 ans. Cependant, ce couple, dans les antécédents duquel on ne trouve rien à signaler, eut, trois ans après la mongolienne, un second garçon normal.

Mongolienne typique, Rose présentait le faciès spécial à la maladie de Langdon-Down. Bridés par un épicanthus, ses yeux

avaient des fentes palpébrales obliques de dedans en dehors et de bas en haut, des globes oculaires étroits. Son nez était déprimé à la racine, ses lèvres épaisses livraient passage à une langue « scrotale », d'énormes végétations adénoïdes encombraient son rhino-pharynx et avaient déjà été la source de nombreuses infections du cavum. La brachymicrocéphalie de cette enfant se complétait d'un aplatissement de l'occipital. Ses hypotrophies staturale et pondérale se chiffrèrent respectivement par des retards de 13 cm. et de 4 kgs. par rapport à la taille et au poids moyens normaux. Les anomalies du squelette se résumaient chez elle en l'incurvation des auriculaires cliniquement et radiologiquement, en une syndactylie des quatrième et cinquième orteils du pied droit, par des genu recurvati. L'hypotonie musculaire et la laxité ligamentaire, notées dès la naissance, étaient toujours manifestes. Rose avait encore la nuque « ballante » à six mois ; elle n'avait ébauché ses premiers pas qu'à trois ans et demi et à six ans gardait une démarche lente et vacillante ; sa position favorite restait encore celle « du tailleur ».

Son retard psychique était évident. Calme, apathique et inerte, Rose, à cinq ans, avait pour tout vocabulaire une dizaine de mots à sa disposition, et ne pouvait saisir le sens de ce qu'on lui disait.

Les réactions de la syphilis furent négatives chez elle à deux reprises.

Sa numération globulaire, à cinq ans, était la suivante : hématies : 4.960.000 ; leucocytes : 8.000 ; polynucléaires neutrophiles : 60 % ; poly. éosino. : néant ; grands mononucléaires : 3 % ; moyens mono. : 33 % ; lymphocytes : 4 %. Valeur globulaire : 0,8 ; hémoglobine : 80 %.

Tuberculose pulmonaire : C'est à cette époque (5 ans 3 mois) que semblent se situer les premiers signes cliniques de l'imprégnation tuberculeuse, bien que la cuti-réaction fut, alors, négative à quatre reprises, et que l'état de l'enfant s'améliorât rapidement pendant les quatre semaines de son hospitalisation.

Huit mois plus tard, Rose fut de nouveau admise dans le service de M. Debré pour les mêmes signes fonctionnels : température oscillante, toux, anorexie, douleurs abdominales avec vomissements, amaigrissement et céphalée. Mais, cette fois, les signes cliniques étaient nets, la cuti-réaction et la bacilloscopie (pratiquée dans le liquide retiré par lavage d'estomac) positives.

L'évolution devait se faire très rapidement vers la mort (en cinq mois), comme le laissaient prévoir aussi bien la clinique que les explorations radiologiques fréquemment répétées. Nous n'en citerons que deux : le 21 octobre 1935, M. Mignon constatait, sous écran, « des opacités confluentes, non homogènes, occupant tout le champ pulmonaire gauche. La coupole diaphragmatique est oblique, peu mobile, le sinus non perméable ». Progressivement, le côté droit se prenait et, sur le cliché du 25 février 1936, (pratiqué à l'hospice de la Salpêtrière où l'enfant avait été conduite le 7 décembre 1936), apparaissait une caverne

à la partie moyenne du poumon droit. Le 29 mars 1936, l'enfant mourait.

A l'autopsie, on préleva le cerveau et les poumons.

Le foie pesait 585 grs ; le rein gauche, 50 grs ; le droit 45 grs ; la rate 55 grs.

OBSERVATION N° 199

Recueillie dans le service de notre maître, M. Edouard Pichon.

A. Jean. — Sept ans au dernier examen, a un frère de quinze ans normalement développé. La mère n'a pas présenté d'avortement. Son faciès est caractéristique avec joues plates, sans pommettes saillantes ; globes oculaires petits ; fentes palpébrales obliques de bas en haut et de dedans en dehors ; épicanthus très léger. Il présente de plus une cryptorchidie bilatérale.

Bien que la mère affirme que l'enfant « comprend tout », il semble très en retard si on en juge par son langage, qui n'en est encore qu'au stade des mots.

Cet enfant, avant de venir à la consultation du Docteur Pichon, fut suivi par M. Guillemot.

OBSERVATION N° 200

Recueillie dans le service de notre maître, M. Edouard Pichon.

B. Gabriel. Huit ans quatre mois au dernier examen.

Enfant unique de parents jeunes, non consanguins, mais dont le père est issu d'un mariage entre cousins germains.

Aucun antécédent héréditaire pathologique, si ce n'est un paludisme chez le père, mais aucune anomalie somatique ou psychique connue dans la famille des procréateurs.

Cet enfant, né à terme, a eu un développement physiologique très retardé ; pour ne citer que quelques chiffres, nous rappellerons qu'il n'a tenu sa tête qu'à quinze mois (date, par ailleurs, de sa première dent), qu'il n'a marché qu'à vingt-sept mois, qu'au dernier examen il ne sait encore pas construire une phrase convenable et n'emploie pas encore le « je ».

Par contre, fait curieux chez un mongolien, d'ordinaire si sensible à toutes les infections, on ne retrouve pour tout antécédent pathologique que de fréquents coryzas à évolution chronique, bien qu'il ait été opéré à treize mois d'adénoïdes.

Au point de vue somatique : il présente l'aspect caractéristique du mongolisme. Ses yeux sont bridés par un léger épicanthus plus marqué dans sa partie supérieure. Les globes oculaires sont petits, les fentes palpébrales nettement obliques de bas en

haut et de dedans en dehors, sont bordées d'une blépharite chronique. Les lèvres sont épaisses, éversées, fendillées, livrant passage à une langue procidente, épaisse, dépapillée, mais non pliaturée. Les oreilles présentent deux anomalies : l'absence de lobule, l'implantation haute.

La dentition est en retard et en très mauvais état. La voûte palatine ogivale est encore rétrécie par le bourrelet que forment de volumineuses gencives.

Les auriculaires des deux mains sont incurvés en dedans, les gros orteils sont séparés des seconds par un large espace. Une syndactylie unit les troisième et quatrième doigts des deux mains, les deuxième, troisième et quatrième orteils des deux pieds.

Les anomalies génitales se manifestent par une cryptorchidie bilatérale.

La peau, de teinte normale, est sèche et écailleuse.

Au point de vue psychique, l'enfant présente un retard considérable, puisqu'à 7 ans 7 mois, il avait le développement d'un enfant de 2 ans 9 mois. D'une voix rauque, avec une articulation difficile, il répète les mots prononcés devant lui. Aucun goût spécial pour la musique. Cet enfant est d'un caractère doux, affectueux, aimable, mais sujet à des sautes d'humeur.

Cet enfant, avant d'être amené, au début de 1937, à la consultation du mercredi, de M. Edouard Pichon, avait été suivi par M. Lesné, à Trouseau.

Les divers extraits glandulaires, tentés chez lui, sont restés sans résultat.

OBSERVATION N° 201

Communiquée par Mlle Marie Achard (Assistante de psychologie de MM. Lereboullet et Pichon).

Résultat de la rééducation d'un mongolien.

Daniel. (Neuf ans). Ne parlait pas encore voici neuf mois lorsque Mme Borel-Maisonny entreprit de le rééduquer phonétiquement. Au début, Daniel était très instable, indifférent à ce qui l'entourait, présentait aux tests de Binet et Simon 5 ans d'âge mental (bien qu'il crayonnât comme un enfant de 18 mois).

Neuf mois plus tard, il connaît toutes les lettres des trois alphabets, manie les éléments phonétiques constitués par deux articulations seulement, réalise la contrition dans « pardon », mais emploie ce mot aussi bien s'il est la victime que le coupable ; sait écrire des mots dictés, des chiffres, dessiner un carré. Mais il ne sait, cependant pas encore, employer le « je », dessiner un losange (il fait alors un triangle) ; comprendre le chiffre 3, sans dénombrer 1, 2, 3 ; dire spontanément 2, quand il entend deux coups frappés ; reproduire une figure qui comporte plus de trois bâtonnets de seulement deux grandeurs différen-

tes. En somme, à cette date, son test dépasserait 6 ans d'âge mental, mais, pour une grande part, son psychisme reste celui d'un enfant de 3 ans à peine. Seul son développement affectif correspondrait à celui de son âge.

OBSERVATION N° 202

Recueillie dans le service de notre maître, M. Edouard Pichon.

Développement psychique d'un mongolien de 12 ans.

P. Henri. (Douze ans au dernier examen). Est l'avant-dernier né de neuf enfants, dont un seul est mort (à 4 mois).

A la naissance du mongolien, la mère était âgée de 34 ans.

Cet enfant présente le faciès caractéristique de la maladie de Langdon-Down, bien que l'épicanthus ne soit pas très marqué.

A onze ans onze mois, Mlle Marie Achard lui fit subir les épreuves de Binet et Simon qui témoignèrent d'un très gros retard intellectuel, puisqu'elles ne dépassèrent pas les épreuves de 3 ans d'âge mental.

OBSERVATION N° 203

Communiquée par M. le Professeur Robert Debré.

P. André. Treize ans au dernier examen, présente les antécédents habituellement retrouvés dans le langdondownisme. **Dernier-né** d'une femme ayant eu dix grossesses, André est « **tardillon** » de cinq ans sur son dernier aîné ; ses parents étaient relativement âgés à sa naissance : mère, 42 ans, père, 45 ans. Ce dernier mourut sept ans plus tard d'un cancer de l'œsophage. Enfin, les sixième et huitième grossesses de sa mère aboutirent respectivement à un avortement de cinq mois et à un garçon qui mourut à 17 mois, de méningite. Mais on ne retrouve aucune anomalie somatique ou psychique ni dans son ascendance ni chez ses collatéraux, ni chez les dix enfants de ses cinq aînés.

Né à terme, en état de cyanose, ses antécédents personnels se résument au retard somatique et psychique habituels aux mongoliens, retards qui ont permis le diagnostic vers le deuxième ou troisième mois.

Le faciès asymétrique, impétigineux d'André, présente les signes de la maladie de Langdon-Down. Ses yeux sont particulièrement suggestifs à cet égard. Bridés par un épicanthus (qui était plus marqué autrefois), obliques de dedans en dehors et de bas en haut, ils ont un globe oculaire étroit, et des pupilles

inegales. L'œil droit en myosis présente, à la partie inférieure, une tache blanche qui serait apparue à deux ans ; cependant, la vision de cet enfant serait normale. Sa langue épaisse, rouge, fissurée, très longue, est procidente, mais ce signe serait en voie de régression, aux dires de la mère. Ses oreilles sont petites, ses dents en mauvais état. La microbrachycéphalie d'André s'accompagne d'un prognathisme accusé de la mâchoire inférieure. P. A., qui avait un poids normal de naissance pour un dixième né, (5 kgs), ne pèse actuellement que 28 kgs 500, et ne mesure que 1 m. 20, soit un retard pondéral de 6 kgs 100 et statural de 24 centimètres. Ses extrémités ont les caractères que nous avons décrits pour le mongolisme. Les mains et les pieds d'André sont courts, épais et larges, avec doigts et orteils nains. L'hypotonie musculaire et la laxité ligamentaire ont toujours été remarquées chez cet enfant qui n'ébaucha ses premiers pas qu'à cinq ans. Par ailleurs, l'examen clinique ne révèle aucun signe neurologique anormal, ni aucune malformation viscérale.

Le retard psychique d'André est considérable, quoique la mère affirme qu'il comprenne tout, qu'il s'intéresse aux images et qu'il fredonne sans cesse.

Calme, doux, affectueux, cet enfant n'a prononcé ses premiers mots qu'à cinq ans et témoigne actuellement d'une grande apathie pour se servir des rares mots de son vocabulaire.

La cuti-réaction à la tuberculine de cet enfant resta négative malgré deux injections sous-cutanées d'un quart de centimètre cube chacune de B. C. G.

OBSERVATION N° 204

Communiquée par Mlle Marie Achard.

Développement psychique d'une mongolienne de 13 ans 1/2.

Edith. (Treize ans et demi). Commence à peine à posséder la notion du quatre arithmétique. C'est ainsi qu'elle a écrit correctement do, ré, mi, fa, sol, sur la clé de sol, mais sur une portée ne comportant que trois lignes.

OBSERVATION N° 205

Communiquée par Mlle Marie Achard.

Résultats de la rééducation d'une mongolienne.

Poupette, mongolienne de quatorze ans et demi, est la quatrième enfant de parents bien portants, mais issue d'une mère de plus de 40 ans à la naissance de Poupette ; « tardillonne relative », puisqu'elle a une sœur de 26 ans, un frère de 17 ans

(énurétique), la troisième enfant, morte en bas-âge de broncho-pneumonie, se plaçant entre les deux aînés.

Poupette a reçu dès le plus jeune âge des extraits thyroïdiens (actuellement 0 gr. 05 pro die 15 jours par mois). A l'âge de 12 ans, elle fut réglée régulièrement pendant 18 mois ; puis elle resta 15 mois sans menstrue, période pendant laquelle se réduisit son activité intellectuelle ; elle devint inerte, indifférente. Ce laps de temps passé, son intelligence parut se réveiller sous deux influences de natures très différentes, d'une part la réapparition de ses périodes menstruelles, d'autre part un changement de gouvernante qui lui supprima un notable refoulement.

Poupette est, en effet, très sensible « au climat extérieur ». Quand elle n'est pas sous les yeux de sa famille, ou de quelqu'un devant lui rapporter les actes de l'enfant, Poupette est gaie, confiante, et répond volontiers aux questions. Devant les siens, elle se replie sur elle-même, toujours prête à la résistance par inertie, et préfère être battue que de céder. Elle souffre incontestablement de ne pas être traitée en égale avec ses frères et sœurs au point de se réjouir lorsqu'ils s'absentent.

Aux tests de Binet et Simon, elle accuserait 5 à 6 ans d'âge mental, si on ne tenait compte des acquisitions purement automatiques sans lesquelles son âge mental se rabaisse à 3 ans. Elle est très bien adaptée quant aux habitudes de la maison, elle s'habille, elle range ses affaires judicieusement, mais tous ses actes s'accomplissent lentement. Elle partage avec plaisir les jeux des petits enfants, jeux qui ne dépassent pas ceux des cinquième, sixième années. Mais son langage est resté au stade des mots ayant la valeur d'une phrase ; son élocution est explosive, saccadée et bégayante. Elle n'a pas encore acquis la lecture : les « On, oi, ou, ai, etc... » ne sont jamais exempts d'erreur et l'étude d'une combinaison de lettres provoque immédiatement l'oubli des autres qu'il faut lui enseigner à nouveau, au détriment naturellement de l'acquisition nouvelle. Rééduquée au point de vue écriture depuis huit ans, Poupette écrit bien par à-coups, c'est ainsi qu'il lui arrive d'ignorer le tracé de lettres qu'elle connaissait depuis longtemps. Elle est parvenue à connaître les notes qui peuvent s'inscrire sur la portée (elle ignore celle qui dépasse la portée) ; elle sait les lire et les jouer au piano ; mais elle ne peut en aucune façon réaliser l'opération mentale complexe qu'est la lecture en mesure. Elle n'a pas non plus encore acquis la notion d'univers en dehors de ce qui lui est familier ; elle s'étonne que ce ne soit pas sa femme de chambre qui lui ouvre la porte dans une maison étrangère ; elle connaît les locataires qui habitent au-dessus de son appartement et chaque bruit qui vient d'en haut (quelqu'en soit la distance) lui fait évoquer ces personnes.

Malgré le gros retard qu'indiquent tout ces faits, on est parvenu à enseigner à Poupette des additions sans retenue ; au début elle s'aidait de cubes, actuellement elle commence à s'aider de ses doigts.

CONCLUSIONS

I. — Le mongolisme, ou maladie de Langdon-Down, isolé par cet auteur en 1866, est une entité clinique bien définie, caractérisée par une symptomatologie précise, tant corporelle que mentale.

II. — Le mongolisme est une affection congénitale ; il est pleinement constitué à la naissance, et reconnaissable chez le nouveau-né.

III. — La ressemblance entre le faciès mongolien, absolument caractéristique, et l'aspect des races jaunes, est tout à faire superficielle ; et les nombreuses conséquences qu'on a voulu asseoir sur cette prétendue donnée sont sans fondement.

IV. — Les deux caractères essentiels du développement psychique des mongoliens, c'est leur constant retard sur les individus du même âge, et l'inéluctable limitation qui les arrête au niveau mental de quatre ans au grand maximum.

V. — Le diagnostic du mongolisme est facile sur le simple faciès pour des cliniciens exercés qui ont eu occasion d'en voir beaucoup de cas. Mais le praticien moins averti peut s'y tromper. C'est alors au profit du myxœdème que se fait le plus souvent l'erreur.

VI. — L'étiologie du mongolisme est encore obscure. La possibilité d'un caractère familial, l'appareusement avec la langue plicaturée et l'incurvation de l'auriculaire, la constante atteinte des deux jumeaux quand la maladie touche une paire univitelline, l'âge souvent avancé ou au contraire très tendre des mères, sont les

principaux facteurs révélés par la clinique. Il est difficile de trouver une théorie étiologique qui satisfasse à la fois à l'exigence de tous ces faits. La théorie de l'étiologie amniogène de M. Van der Scheer et la théorie génétique sont celles qui ont actuellement le plus de consistance et semblent devoir se partager raisonnablement la faveur des médecins, en attendant les arguments décisifs qui, éventuellement, viendront trancher le débat.

MAURICE BOURGIN.

Décembre 1937.

Vu : le Président de la thèse

Paul CARNOT.

Vu : Le Doyen

TIFFENEAU.

Vu et permis d'imprimer :

Le Recteur de l'Académie de Paris

G. ROUSSY.

BIBLIOGRAPHIE

ABELS : Diagnose des neugeborenen Mongoloids ; Skelettbildung dess elben. Wiener Medizinische Wochenschrift, p. 591, Vienne, 30 avril 1927. ABELS : Neugeborener Mongoloid mit schwerer diastase der Bauchmuskeln. Wiener Medizinische Wochenschrift, p. 31, Wien 1928. ACHARD (H.J) : Idiocy Mongol. in one of twins ; bibliographic study. M. Herald, physic, therapist, 50, 475-479, Novembre 1931. ADALID et ESCARDO : Cas chez des jumeaux. Semana med. 1. 1823-1825, 9 juin 1932. APERT : La tache bleue sacrée congénitale mongolique. Presse med, 26 mars 1910. APERT : Mongolisme. Monde médical 1914. APERT (E) : Le mongolisme. Bul. Med. Paris, 10 juin 1920. APERT : Les jumeaux. Flammarion 1924. ARANCIBIA (F) et FUMASOLI (C) In one of twins, both having syphilis. Rev. Assoc. Med. Argent. 49. 78-79. janvier 1935. ARMSTRONG (H) : Etiology with case of mongol twin. Brit. M. J. I. 1106-1107. 30 juin 1928. AUBIN ; Anthropologie. Paris. 39. 286. 1929.

BAAR : Demonstration. Wien. Med. Wschr. 151. 1924. BABONNEIX (L) : Contribution à l'étude anatomique de l'idiotie mongolienne. Arch. Med. enf. 1909. BABONNEIX : Lésions inflammatoires des méninges dans l'idiotie mongolienne. Bull. Soc. Biol. 8 juillet 1922. BABONNEIX : Sur un cas de mongolisme chez un hérédosyphilitique. Bull. Soc. Pédiat. Paris. 1922. BABONNEIX : Mongolisme et Hérédosyphilis. Arch. Med. Enf. tome 30. N° 1. p. 58. janvier 1927. BABONNEIX (L) : Sur deux cas d'idiotie mongolienne. Gazette des Hôpit. Paris. XCIII 792-794. juin 1920. BABONNEIX (L) : Le Mongolisme. Vie Méd. VI. 15. 21. Paris 1925. BABONNEIX (L) : Mongolisme et Hérédosyphilis. Gazette des Hôpit. 1189-1192. Paris 15 sept. 1926. BABONNEIX (L) Mongolisme et Syphilis congénitale. Bull. Académie de Méd. N° 7 p. 312-317. 18 février 1936. BABONNEIX, BLUM et LEMELAIGRE : Mongolisme infantile et Hérédosyphilis probable. Bull. Soc. Pédiat. Paris. XX. 85-90. Paris 1922. BABONNEIX (L) et DEGUY (R) : A propos de l'Idiotie mongolienne. Gazette des Hôpit. 1583-1585. 23-25 novembre 1920. BABONNEIX et RAMUS : Sur un cas de mongolisme chez un hérédosyphi-

litique. Bull. Soc. Pédiat. Paris. 20. 90-93. Paris 1922. BABONNEIX (L) et Mlle RIOM : Mongolisme avec saillie verticale médio-frontale. Bull. Soc. Pédiat. 30. 85-87. Paris 16 février 1932. BABONNEIX et VILLETTE : Idiotie mongolienne familiale. Arch. Med. Enf. N° 9 XIX 478-481. septembre 1926. BAKELEY : Treatment of mongolian idiocy by mixed glands. Med. World. p. 39. Philadelphie 1920. BALTEAU : Un cas de mongolisme infantile. Arch. Med. Enf. vol. 15. p. 369. Paris 1912. BANG : On investigation of 50 cases of mongolian imbecility from the out patient department Hospital for sick children. Great Armonstreet Brit. Journ. Child. Dis. XXI. 259-263. Londres 1924. BARTELS : Ein Beitrag zur Tetaniekatarakt. KL. Monatsbl. f. Augenhkd. Jahrg. 44. I. BASSOLS (Claudi) : Brens consideraciones sobre quatre cassos de mongolismo. Butll. Soc. Catalana. Pediat. 5. 227-240. Barcelone 1932. BATTISTINI : L'idioza mongoloide nei suoi rapporti con l'achondroplazia, la disostosi cleido-cranio-digitale ed i vizi congeniti di cuore. BAUER (Julius) : Vorles über allem Konstitutions u. Vererbungslehre. Berlin bei Springes. 1921. BAUER (Julius) : Die konstitutionnelle Disposition zu eimeren Krankheiten. Berlin 1921. BAUER : Über die Atiologie des Mongolismus anhand der bisherigen Ergebnisse der Zwillingsforschung. Arch. f. Kinderhkd Monatsh. f. Wissenschaft und. Praxis. Stuttgart 1930. BAUR, FISCHER et LENZ : Menschliche Erblichkeitslehre. Bei Lehmann Munchen 1921. BEAU : Some anatomical characters of the mongolian imbecile. Virginia M. Month Richmond Li. 642-644. Richmond 1924-1925 ; trainschool Bull. Vineland XX. 17-20. 1925-1926. BEGUY (A.César) : With thoracic aortitis in infancy. Rev. Medical Cubana. 40-40. 48. Cubana Janv. 1929. BENNHOLDT-THOMSEN : Z. Kinderhkd. N° 52. 1932. BENNHOLDT-THOMSEN (C) : Über den Mongolismus und andere angeborene Abartungen in ihrer Beziehung zu hohem Alter der Mutter, Zeitschr. f. Kinderhkd. N. 53, p. 427-454, 16 juin 1932. BENTIN : L'autonomie du mongolisme. Thèse Toulouse 1934. BERKELEY (W.N.) : Notes on a new trait for mongolian idiocy ; with a brief review of the symptoms and signs. New York M. J. CXVI 274 1922. BERNHARDT : Über das Vorkommen der idiopathischen Tetanie in Berlin. Berl. Klin. Woch. N. 26, 1891. BERNHEIM : Kombination von Myxodem und Mongolismus. Jahrb. f. Kinderhkd 64, p. 26. 1906. BERRY : Brit. J. Dis. Childr. 21, p. 259, 1924. BERTRAM HILL (W) : Mongolism and its pathology. The quaterly Journ. of Medecine. Vol. II, 1908, 1909. BEUTTER et Mlle LE COMTE : Un cas d'idiotie mongolienne. Loire médicale N°7 p. 482. juillet 1922. BIEHLER (Mme Mathilde de) : Sur l'infantilisme. Arch. Med. Enf. 1921. BIEHLER (Mme de) : Mongolisme infantile. Arch. Med. Enf. Vol. 25, p 81-89. 1922. BINGENHEIMER : Roentgentherapy affection cholesterol content of blood. Zeitschr. f. d. ges. exper. Med. 87, 592-612. Berlin 1933. BIRCHER : Der endemische. Kropf Basel 1883. BIRKENER (F) Zur anthropologie der Mongolen. Arch. f. Rassen w. Gesellsch. Biol. 809-881, Berlin 1904. BLANCO (Leon

Velasco) et SANCHEZ (Raoul Elia) : Algunas consideraciones sobre la etiologia y la anatomia pathologica del mongolisme. Arch. Conf. Med. del Hospital Ramos Méjia 1922. BLECHMANN (G), GUILLAUMIN (C.O) et KARMANN : Mongolisme chez les jumeaux. Détermination du trouble endocrinien. Bull. Soc. Pédiat. Paris 30, 387-394. juin 1932. BLECHMANN (G), GUILLAUMIN (Ch. O) et KARMANN : Présentation de deux jumeaux mongoliens. Etude endocrinienne. Rev. française de Pédiat. N. 4, 1932. Soc. Pédiat. Paris. Séance du 21 juin 1932. BLEYER (A) : The occurrence of mongolism in ethiopians. J.A.M.A. Vol. 84, N. 14, 1925. BLEYER (A) : Frequency question of race and apparent influence of sex. Am. J. Diss. Child. 44 503-588. septembre 1932. BLEYER (A) : Indication that mongoloid imbecillity is a gametic mutation of degressive type. Am. J. Diss. Child. 47, 342-348. Février 1934. BLEYER (A) : In north American Indian. J. Missouri M. A. 33, 13-14, Janvier 1936. BLOCH : Idiotie mongolienne. Nederl. Tidschrift, v. Geneesk de Amsterdam, N. 3, 1923. BLOCH : Mongolian idiocy. J. A. M. A., p. 812, 17 mars 1923. BOGAERT (L. Van der) et SAVITSCH (E. de) : Sur une maladie congénitale et héréditaire familiale. Encéphale 1937. BOGERT (Frank Van der) : Congenital syphilis, simulating mongolism, in one of twins. Amer. Journ. of dis. of children, Vol. 11, p. 55, 1916. BOLETIN de EUGENIA : Un cas de mongolisme chez l'un des jumeaux. Février 1933. BOLK (L.) : Over mongolenplezi en mongoloïde idiotie. Ned. Tydschr. v. Geneesk. 1923. I. Heft, Nr 3. BOLK : Über mongolenfalk und mongoloïde idiotie. Nederl. Tydschr. v. Geneesk. 67, 1924. BOLTEN (G. C) Das Vorkommen blauer Sclerae im Zusammenhang mit angeborenen Abweichungen. Nederl. Tydschr. v. Geneesk. Bd. 62, p. 560, 1918. BONIN (G. Von) : Mongolism and Mongolian traits. 27-29, février 1927. BORD (Benjamin) : Un jeune myxoedémateux mongoloïde dans un tableau de Jordaens. Aesculape, N. 106, octobre 1934. BOROWSKY : Familial Mongolian idiocy. J. A. M. A. 90, 459. 11 février 1928. BOURDILLON (Ph.) : Idiotie Mongolienne et Démarche quadrupède. Rev. Méd. de la Suisse romande, p. 585. 1918. BONNEVIE (K) : Studies on papillary Patterns of human fingers. Journ. of. Genetics. BOURNEVILLE : Idiotie du type mongolien. Comptes rendus de Bicêtre, p. 137-147, 1901. BOURNEVILLE : Du traitement thyroïdien chez les idiots mongoliens. Congrès des aliénistes. Bruxelles, 1903. BOURNEVILLE : De l'idiotie mongolienne. Arch. Neurol. Paris, XVI. 252-257, Paris 1903. BOURNEVILLE : De l'idiotie mongolienne. Progrès médical, p. 216, 1904. BOWKE RIDLEY : B. M. J. p 785, 1896. BRADY (M.B.) : Mongolian imbecillity report of Case in colored girl. Arch. Pediat. 44, 724-729, nov. 1927. BREWSTER (H.F) et CANNON (H. E.) : Mongolian idiocy. Acute lymphatic leukémie, case in eleventh month mongolian idiot, New Orléans. M. J. 57, 82, 872-873. Juin 1930. BRISARD (C) : Congenital deformity of bones of fingers, resembling deformity of mongolian type. Medico legal signifiacance. Ann. Med. leg. 14, 897-899, Déc. 1934.

BRUCH (Otto) : Über Mongolenfleck bei Missbildungen (Univ. Kinderklin Frankfurt a. M.). Monatschr. f. Kinderhkd. Bd. 28. H. 3. p. 199-206, 1924. BRUDZINSKI (Joseph) : Contribution à l'étude du mongolisme et du myxœdème infantile. Arch. Med. Enf. p. 524, 1908. BRUGGER : Z. Neur. 130, 66, 1930. BRUIN (de) Nederl. Vereeniging veer paediatric, zit. bei Nelen. BRUIN (de) : Nederl. Tijdschr. v. Geneesk. p. 712, 1902. BRUSHFIELD (Thomas) : Mongolism. Brit. Journ. of childr. Dis. Vol. 21, p. 241-258, 1924. BUMM : Grundriss zum Studium der Geburtshilf. 1922. BUNDEL : Indication de l'adenoïtomie chez les nourrissons. Journ. Med. Bordeaux. LV. 697-699, 1925. BUSHMAKIN (N) Mongolians characteristics of brain. Ann. J. Phys. Anthropol. 12. 221-243. Octobre-Décembre 1923.

CABIT CASES 17, 113 - 17, 114. Mongolism. New England J. Med. 204, 553-566, 12 mars 1931. CANELLI : La determinazioni dei grappi sanguini nei gemelli. Cl. Pediatr. 7-385. 1926. CARALT (de) : Syndrome ocular del mongolismo. Barcelone, 1917. CARDONA (F) : La microglia dell'idiozia mongoloide. Riv. di pat. nerv. 41, 293-301. Mars-Avril 1933. CARRIERE : In Dopé. p. 155, Thèse, Paris 1924. CASSEL : Über Missbildungen am Herzen und an den Augen beim Mongolismus der kinder. Berl. klin. Woch. Bd. 54, p. 159-162, 1917. CAVENGT (D. S.) : Contribution al Studio del mongolisme. Pediatr. espa. p. 1 à 14, 1921, CAVENGT : Nuevos casos de mongolisme. Pediatr. espagnole. 365-378, 5 figures. Décembre 1925. CAVENGT (S) : Quatre cas de mongolisme. Arch. espagnoles de pediatr. II, 513-533. Septembre 1927. CAVENGT (Santiago) : Clinical study of 7 cases. Med. J. Arg. II. 1637-1641. Novembre 1932. CHAND (Amir) : A case of Mongolism in India. Brit. J. of child. Diss. 1932, CHARKOW (A.) : Physiologic properties of cardio vascular system, in mongolians in relation to anthropology. Zeitschr. f. Rassenphysiologie. 6, 82-96, 1933. CHOTZEN : Familiäres Vorkommen von Mongolismus. Monatschr. f. kinderhkd. 1925. CHOWN (G) : A case of mongolian idiocy occuring in one of male twins. Canadian. M. A. J. N° 8, 17. 9436, 944. Août 1927. CIAMPA (Mme G) : Contributio statistico clinico alla conoscenza del Mongolismo. Pediatr. 40, 812-821, 1er août 1932. CLARAC (Jean) : A propos du mongolisme. Journ. Med. Bordeaux et Sud-Ouest, N. 21, 575-579. Bordeaux, 30 juillet 1934. CLARK (L. P.) et INIKER (T.E) : Further study of psychology of mental defect. Idiocy imbecility and motonify. Arch. Psycho. Anal. I. 310-380. Janvier 1927. CLARK (R.M) : New explanation. J. ment. sc. 74. 265. Avril 1928. 739. Octobre 1928, CLARK (R.M) : The Mongol. New explanation. J. ment. Sc. 49, 328-335. Avr. 1933. CLARK (R.M.), : New explanation; Summary. J. Ment. Sc. 75, 261-262. Avril 1936. CLAY : Mongolian idiocy occuring in one of twins. Arch. of Pediatrics N. 7. p. 726-729, 1922. CLELLAND (J. E. Mac) et RUTH (H.O) : Syphilis as an etiologic factor in mongolian idiocy. J. A. M. A. 777-779. Chicago 1917. COENEN (J.F) : Mongolismus bei einem Kinde einer myxœdematosen Mutter. Nederl. Maand-

ščnr. v. Vrouwenz, Verlosk. en kindergeneesk. Bd. 6, p. 265. COLLIER (W.T) : Cretinism and mongolism in same family. Brit. Med. J. 2, 1044-1045. 20 Déc. 1930. COMBY (J.) : Idiotie dite mongolienne. Arch. Med. Enf. 1903. COMBY : Nouveaux cas de mongolisme infantile. Arch. Med. Enf. p. I, 1917. COMBY : Idiotie mongolienne. Arch. Med. Enf. XX, 505-561-617. Paris 1917. COMBY : Traité des maladies de l'enfance. 779, Paris 1920. COMBY : Communication sur le mongolisme. Arch. Med. Enf. 1926. COMBY : Idiotie mongolienne. La Médecine. p. 835, août 1926. COMBY : Nouvelles observations sur le mongolisme. Arch. Med. Enf. XXX, n. 1, p. 5, 1927 - n. 2, p. 86, 1927. COMBY (J) : L'avenir des mongoliens. Arch. Med. Enf. N. 9, 536-543. Septembre 1929. COMIN (J.) : Congenital or mongolian blue spot case, Cron. Med. Valencia 39, 377-383. 15 May 1935. CORVIN : Über die Verteilung der Blutgruppen bei der Wiener Bevölkerung. Wien. Med. Woch. 181, 1931. COUPLAND : Edimbourg, Med. Journ. 1927. COZZOLINO (O) : L'encefalo in un caso d'idiozia mongoloide. Studio antropologica. Pediatria XXIX, 49-58, Naples 1921. COZZOLINO : In trattato di Pediatria p. 619, Naples 1922. COZZOLINO (O) : Clinico statistical and etiopathogenic study. Lattant. 6, 3-20. Janvier 1935. CROOKSHANK (J) : Mongols the universal medical report. Janvier 1913. CROOKSHANK (F.S) : The fissured tongue of mongolian idiot. Med. Press. N.S. : CXI. 297, Londres 1921. CROOKSHANK : The mongols in our midst. London, Kigan et Paul, 1924. CROOKSHANK : Idiots as reversions mongolism and other. abnormalities as cubed to racial interbreeding. J. Herald. XIV, 171-174. Wash. 1925. CROOKSHANK (F.G) : The mongol in our midst. London. See Ed. 1925 (Literature). CRUCHET (R) : Les idioties. Prat. des Mal. des Enfants, V, 308. 1912.

DAVIDOFF (L.M) : Brain in 10 cases. Arch. Neurol. et Psychiat. 20, 1229-1257. Dec. 1928. DEARBORN (W) : Formen des Infantilismus mit Berücksichtigung ihrer klinischen Unterscheidung. Zeitschr. f. d. Erf. u. Beh. des jugendlichen Schwachsinn. Bd. 6, p. 491-595. 1913. DEGUY : Quelques particularités de l'ariérération mongolienne Thèse Paris 1922. DELFINI (C) : Clinical, anatomico-pathologic and histologic study of typical case. Riv. Sper. di freniat. 56, 162-217. 31 mars 1932. DELFINI (C) : Contributo allo studio del mongolismo. Riv. Sper. di freniat. e Med. legale delle alienazioni mentali. p. 162-218. 31 mars 1932. DEMUTH : Mongoloide Idiotie bei einem Mongolen. zeitschr. f. kinderhkd. Bd. 33, p. 110-112, 1922.

DESGEORGES (P) : Contribution à l'étude de l'idiotie mongolienne. Inaug. Diss. Paris, 1905. DEGENKOLB : Familiare Ataxie mit mong. Idiotie bei zwei Geschwistern. Arch. f. Psych. 41, p. 775. 1906. DIAZ (E. Orero) : Case with hydrocephalus. Arch. Med. Inf. 4, p. 256-265. Habana, Octobre-Décembre 1935. DICKEY (L.B) : Mongolism in both of twins. Californie and West.

Med. 26, p. 344. March. 1927. DIETRICH et BERKLEY : California and west médical. p. 498, 1926. DIEZ RUMAYOR (J) : Nuevos casos de mongolismo. *Pediatr. Espan.* 29, p. 143-151. Mai 1931. DOLEGA (H) : Über mongoloide Idiotie. *Diss. Greifswald.* 1913. DOLLINGER (A) : Zur Ätiologie des Mongolismus. *Zeitschr. f. Kinderhkd.* Bd. 27, p. 332-336, 1921. DOP (P.J.J) : De l'étiologie de l'arriération mongolienne. Résultats d'une enquête menée dans les milieux hospitaliers et des recherches faites dans la littérature de ces vingt dernières années. Paris 1924. Thèse. Le nourrisson. N. 2, p. 113, 1926. DORDI (A) : Histologic examination of endocrine glands and chemical study of brain in two cases. *Pediatr. d. Med. prat.* 10, p. 620-632. Oct. 1935. DOXIADES (L) et POTOTZKY (C) : Importance of cardio vascular examination in mongolism and myxœdema. *Klin Wehrnschr.* 6, p. 1326-1328. 9 juill. 1927. DUNLAP (J.E) : In negro infant. *Journ. Pediatr.* 2, p. 615-616. Saint-Louis. May 1933.

EDELHAUS (Mme M.) : Alcune considerazioni su 23 casi di idiozia mongoloide. *Pediatr.* 40, p. 587-591. 1er juin 1932. ELEY (R.C) : Neurologic conditions in infants and children. Critical review. *J. Pediatr. Saint-Louis.* 3, p. 781-796. Nov. 1933. ELSCHNIS (A) : Formation of cataract. in presence of idiocy. *Mediz. klinik.* 28, p. 217. 12 février 1932. EMERSON : Mongolism, idiocy. In *abst's. Pediatric.* IV, p. 625. 1924. ENTRES : Bunkes Handout der Geisteskrankheiten. I. 1928. EUFINGER : Halban-Seitz. Biologie und Pathologie des Weibes. 6, 2995, 1924. EXCHAQUET (L) et BACHMANN (E) : Un cas d'arriération mongolienne chez un jumeau ; considérations sur le mongolisme et son étiologie. *Gaz. Med. de France.* N. 22, 15 Décembre 1930.

FAUCHER (E), TREMPÉ (F) et LANGLOIS (M) : Hypertrophic stenosis of pylorus in nursling with mongolism. *cas. Bull. Soc. Med. Hôpit. Universit. Québec.* p. 265-270. Sept. 1935. FEER : (art. de Pfaundler), *Mongolismus Lehrb der Kinderheilk.* 199. 1911. FENNELL (C.H) : Mongolian Imbecillity. *Journ. of Ment. Science.* Vol. L. Janv. 1904. FISCHER (W) : Über mongoloide Idiotie. (Idiotie und Rasse). *Med. Ges. zu Gottingen* vom 29 Jan. 1920. FISCHER : Beziehungen zwischen Mongoloiden (Idiotie und chinesische der Rasse). *Med. klin.* p. 33, 28 mars 1920. FISCHER : Mongolism imbecillity in Diseases of surfancy and childhood. Vol. II. p. 968. 1922. FIORENTINO (A) : Frequency of mongolian spots in Catanian children. *Pediatr.* 36, p. 81-92. 15 janv. 1928. FLEISCHER (B) : Über myotonische Dystrophie mit Katarakt. *Arch. f. Ophthalm.* Bd 96, H. 1/2, 1918. FLEMING (J.B) : The respiratory exchange in cretinism and mongolian idiocy. *Quart y Med. Oxford.* XVI, p. 11-22. 1922-1923. *Journ. of Med.*, vol. LXI. N. 11, cité dans *Journ. of Nervous and mental disease.* Enero, 1927. FLUSSER (Emil) : Aus der Kinderpraxis im russischen Okkupationsgebiet des Mongolismus. *Dtsch. Med.*

Woch. Bd. 42, p. 414. 1916. FORNARA (P) : Considerazione sopra alcuni casi di idiozia mongoloide. Bollettino del ospedale maggiore di Novara. N. 5. p. 3-37. 1931. FOURMENT (H) : Les anomalies congénitales au cours du mongolisme. Thèse, Paris. 1934. FRANCIONI (C) : Lezioni Cliniche 1929. FRANKEL HALBAN-SEITZ : Biologie und Pathologie, des Weibes. I. 621, 1924. FRASER : Kalmuck Idiocy, etc. Journ. of ment. Science 22, p. 169, 1877. FREUND : Zwei seltene Formen von Tetanie. Wien. Med. Woch. Nr. 39. 1899. FRISCO (B) : Osservazioni cliniche sopra 4 cas di idioza mongoloide. Annali del manicomio. 1914. FRUMKIN (S) : Mongolian twins. Proc. An. Ment. deficiency 59. p. 253-266. 1935 FUCHS : Lehrbuch der Augenheilkunde 14. Aufl. 1922. FUHRY (E) : Irregularities in ossification of bones of hands. Zeitschr. f. Kinderhkd. 54, p. 82-91. 1932.

GALANT (J.S) : Der mongolismus. Die mongoloide Idiotie. Das Mongoloid. Das pseudo Mongol. Mongolischer und. Kalmücken Typus. Fortschr. d. Med. Berlin. 1926. GALANT (J.S) : Debilitas mongoloïder. Wien. Med. Woch. 81. p. 947-949. Juil. 1931. GALLO (Carmine) : Osservazioni cliniche sul mongolismo. La Pediatr. 1. Maggiot. 1924. Cit. Arch. Med. Enf. t. 29, n. 5, p. 293. Mai 1926 GANS (A) : Anatomische bevindingen by de mongoloïede idiotie, I. Psych, en Neurol. Bladen 1923. GANDOLFE (S) : Pathogenesis with particula~~r~~ reference to morphology and constitution of mongoloid children. Rassegna di studi Psychiatr. 16 p. 299-325. Mai-Avril 1927. GANTHER : Gruffen weise Hamagglutination bei Drillingen. Zentralbl. f. Gynakol. 49. 1948. 1925. GANTHER (R) et ROMINGER (E) : Über die Bedeutung des Handliestenbildes für die Zwillingsforschung. Zeitschr. f. Kinderhkd. 36, p. 312. 1923. GARZON (Walter Piaggio) : Mongolismo infantil y purpura equimotico. Arch. Lat. Am. de Pediat. 1927. GAUTIER et COEYTAUX : Un cas de mongolisme chez des jumeaux. Arch. Med. Enf. p. 459-463. N° 8. août 1926. GELPKE : Mongolismus oder mongoloïde Idiotie bei Kindern. Med. Ges. in Basel. Mars 1913. GEREMY : Cata-racts in a mongolian idiot. Proc. of the Royal of Med. Janvier 1921. GESELL (A) : Clinical mongolism in colored races, with report of case of Negro mongolism. J.A.M.A. 106. 1146-1150. Avril 1936. GIADENIGO : La trasmissione ereditare della sordita. Arch. italia di otol. R.L. 1922. GIFFORD (H) : Mongolian eye. AM. J. Opth. 11. p. 887-893. Nov. 1928. GILLAVRY (Mac) : De aetiologie en de pathogenese der congenitale hartgebreken. I-naug. Diss. Leiden 1896. GIORGI (G. di) : Beitrag zur Pathogenese des Mongolismus. La Pediatr. Bd. 24, p. 403. 1919. GLASSBURG (John A) : Mongolism in successive members of the same family. J.A.M.A. Vol. 82, Nr. 15, p. 1196-1197. 1924. GODDART (H.H) : Syphilis, as an etiologic factor in mongolian idiocy. J.A.M.A. N° 68, p. 94. Avril 1917. GOLDSTEIN (Kurt) : Zwei Geschwister mit Myxidiotie und verhandener, sicher nicht grob veränderter Schilddrüse. Dtsch. Zeitschr f. Nervenhd. Bd.

49, p. 102-122. 1913. GORDON (M.B.) : Morphological changes in endocrine glands, in mongolian idiocy. With 2 cases. *Endocrinology*. 14, 1, 6. Janv.-Fév. 1930. GOTT : Münch. Med. Woch. 78. p. 1329. 1931. v. GRAEFE-SAMTSCHE : Beiträge zur Frage nach der Entstehungsweise des Altersstares. *Arch. f. Augenhkd.* LXXXIII, H. 2, 1918. GRASSL : Soziale Medizin und Hygiene. 2, 1917. GREIG (D.M.) : Skull of mongolian imbecile. *Edinburg. M. J.* 34. p. 253. May - p. 321. June 1927. GREIL (A.) : Etiologie du mongolien. *Wien. Klin. Woch.* 48. p. 868-871. Vienne. 28 Juin 1935. GUTIERREZ (P.D.) et HIZON (J.) : Mongolian blue spots among. *J. Philippine Islands. M.A.* p. 380-383. Sept. 1928. GUZMAN BARRON (E.S.) : Der mongolismus. *Rev. de psychiatria y disciplinae conexas.* Bd. 4, Nr. 2, p. 90-97. Espagne 1922.

HABERER (K.A.) : Schädel und Skeletteile aus Peking ein Beitrag zur somatischen. Ethnologie der Mongolen. Iena, 1902. HABERER (K.A.) : Schadel und Sfeletteile aus Peking. Ein Beitrag zur somastixhus. Ethnologie der Mongolen. Berlin 1904. HALBERTSMA (Tj.) : Over mongoloïede Idiotie (Tweelingen). *Nederl. Tydschr. v. Geneesk.* Nr. 1. 1922. HALBERTSMA : Idiotie mongolienne chez deux jumeaux. *Nederl. Tydsch. v. Geneesk.* N. 1. p. 22. Amsterdam Juillet 1922. HALBERTSMA : Mongolism in one of twins and the etiology of mongolism. *A. J. of dis. of children.* N. 25. p. 350, 1923. HALLOPEAU : Un enfant avec amputations congénitales et sillons des membres par brides amniotiques. *Présentation à la Soc. de Ped.* 1921. HARE (Dorothy C.) : Diabetes in a mongolian imbecile. *Proc. of the Roy. Soc. Med.* 1929. HARTUNG (B.) : Problem. *Psych. Neurol. Woch.* 38, p. 178-180. Avril 1936. HAUPTMAN : *Klin. Monatsbl. f. Augenhkd.* 1910. HEB (C.) : Pathologie und Therapie des Linsensystems. *Handb. der ges. Augenhkd.* HELLMANN : Anatomische Studien über den mongolismus. *Arch. f. Kinderhkd.* p. 329-341. Stutgt. 1908. HERBST (O) et SITZUNPSHER : *Arch. f. Kinderhkd.* 1925. HERDERSCHEE : Over eenige lichamelyke eigenschappen van normale en achterlyke kinderen. *Nederl. Tydschr. v. Geneesk.* 1911. HERFORT (K.) : Pedigrees of feeble-minded mongolism. *Anthropologie Praha* 5. p. 4-44. 1927. HERIVAUX (A.) : Note sur la tache pigmentaire mongolique et sur les taches pigmentaires non mongoliques, sur la valeur nigrilique, observées chez les négroïdes. *Le Sud Médical et Chirurgical.* 15 juillet 1935. HERMANN : The etiology of mongolian imbecillity. *Arch. of pediatri.* Vol. 34, N. 7, p. 494. Juillet 1917. HERMANN : Mongolian imbecillity as anthropologie problem. *Arch. of Pediatri.* 1925. HERWIG : Neunundzwanzigster Bericht über die Tätigkeit des St.-Johannes-Vereins, Nieder-Marsberg. 1903. HESS (C.) : Pathologie und Therapie des Linsensystems. *Handb. der ges. Augenbkd.* HEUYER et GILBERT-ROBIN : Idiotie mongolienne in traité de Médecine des Enfants de MM. Nobécourt et Babonneix. Tome IV. p. 858-866. Masson 1934. HILL (A.L.) : 2 cas de

M. Japonais. California. West. Med. 37, p. 192-193. Septembre 1932. HINKHOUSE : Un cas de monstruosité gémellaire. The Chinese. Med. Journ. 1937. HINTZE (W) : Über mongoloïde Idiotie. Inaug. Dissert. Leipzig 1911. HIRNING (L.C) et FARBBER (S) : Histological study of adrenal cortex in mongolism. Ann. J. Path. 10, p. 435-442. Mai 1934. HJORTH (Mme BODIL) : Njt. Tidsskrift fur abnormvaesement. N. 9. 1916. HJORTH BODIL IN SHUTTLEWORTH (G) : Mongolism Imbecillity. Brit. Med. J. Sept. 1909. HOEPFNER : « Mongoloidism » a designation which needs to be changed. Psychiat. Neurol. Woch. 35, p. 115-318. Hall. 1er juill. 1933. HOEVEN (Van der) : Über die schadlichen Wirkungen des Naphtol in therapeutischen Dosen auf das Auge. Arch. für Ophth., LIII, S. 74. HOFE (V. Fike) A report of 150 cases of mongolian idiocy. Arch. of Pediatr. 134, New-York. Nov. 1922. HOPWOOD : Etiologie of mongolism Quart. Bull. Managing off. Assu. Dept. jub. Welfan. State of Ohio. Dec. 1932. HOVELACQUE (A) : Le type mongolique. Rev. intern. de Sc. (168-225). Paris 1878. HULTGREN (E.O) : Studien über die Häufigkeit der mongoloïden Idiotie in schwedischen Anstalten für Schwachsinnige und über die Atiologie dieser Krankheit. Nord. Med. Arkiv. N. 8, 1915. HUSLER : V. Pfaundler-Schlossmann. Handbuch der Kinderheilkunde I. 675. 1931, HUSLER : Schriftliche Mitteilung.

IADINTZEV (V) : Les mongoloïdes de la Sibérie. Leur état actuel et leur aptitude à la civilisation. Congr. Intern. d'Anthrop. 1892. p. 169-176, Moscou 1893. IBRAHIM (J) : Bedeutung krankhafter Anlagen für die Erkrankungen des kindlichen Nervensystems. Monatschr. für Kinderhkd. 62, p. 152-171. 1934. IVANOSWSKI (A) : Compte rendu Congrès Intern. Med. 1897. 11, Geat. I. 76-82. Moscou 1899.

JANSEN (Murk) : Achondroplasia, its nature and its cause. Leiden 1912. JANSEN (Murk) : Nanisme congénital. Rev. franç. de Pédiatr. 1926. JEANNIN : A propos de 2 cas de mongolisme infantile. La Bourgogne Médicale. 97. Mai 1928. JELGERSMA (H.C) : Beschreibung des Schadels einer mongoloïden idiotin. Zeitschr. f. d. Ges. Neurol. U. Psychiat. 150. p. 446-450. 1934. JEREMY (H.R) : Cataract in a mongolian idiot. Brit. Journ. of childr. dis. Vol. 18. S. 70. 1921. JENKINS (R.L) : Mongolian Etiology. Am. J. Dis. Child. 45, p. 509-519. Mars 1933. JENKINS (R.L) : In one of dizygotic twins case. Illinois M. J. 69, p. 455-456. May 1936. JEWESBURY : Proceeding of the Royal Society of Med. 1925. JEWESBURY and MYERS : Proceedings of the Royal Society Med. 18, p. 49-69. 1925. JILLSON (W.A) : A case of mongolian idiocy Westborough state hosp. papers 1912. JODICEE (P) : Über innersekretorische Stoffwechselstörungen bei Athyreosis, mongoloïder Idiotie und Akromegalie, Zeitschr. f. d. Erforsch. u. Behdl. des jugendl. Schwachsinnns 1913. JONES (R) : The mouth in backward children of the mongolian type. Journ.

of ment. science. Avril 1890. JUARROS (C) : Heredolues y agomento genital de los progenitores como patogenia del mongolismo. 54 observaciones personales. Arch. espan. de pediatri. p. 705-727, n. 12. 1934. JUARROS (C) : Problems raised by atavic doctrine, study based en 60 cases. Med. Ibero. I. 641-646. 27 avril 1935. JUARROS (C) : Symptomatology. Clin. Y. Lab. 27. 342-355. Nov. 1935. JUARROS (D) et JULIAN de la VILLA : Cooperation al conocimiento de la patogenia del mongolismo. La Medicina Ibero. 22. II. 1936.

KASSEL : Berl. klin. Wochenschr. 54. 1917. KASSOWITZ : Myxodem, Mongolismus und Mikromelie. Wien. Med. Woch. 1902. KASSOWITZ (Max) : Infantiles Myxœdem ; mongolismus und mikromelie. Wiener Med. Woch. N. 22, p. 1049. 1902. KASSOWITZ (M) : Infantiles myxœdem, mongolismus und mikromelie. Wien Med. Woch. Lii. 1049-1105-1155-1202-1256-1301-1357. 1409-1452. 1902. Jahrl. f. Psychiat. Leipz. u. Wien 1902. XXI, p. 371-378. Wien. Med. Presse 1902. XL, iii. 1929. 1932. Wien 1902. KELLNER : Die mongoloide Idiotie. Münch. Med. Woch. 1913. KIND : Über das Längenwachstum der Idioten. Arch. f. Psych. KINKELIN : Gibt es ein familiares Mongoloïd ? Inaug. Diss. Munchen 1921. KOBY (F. Ed.) : Un cas d'idiotie mongolienne avec cataracte. Rev. Génér. d'Ophtal. Vol. 38. N. 9, p. 365-372. 1924. KOMAYA : Aide f. Derm. u. Syphil. 1924. KOVACS : Sur des monstres cyclopéens. Budapest. KOWALEWSKY (P) : Type mongol de l'idiotie. Ann. Med. Psych. série 9. T. 4, p. 431-440. 1906. KRABBE : Forme abortive probable d'idiotie mongolienne avec lésion congénitale du cœur. Biblioth. f. aeg. CXI, 70-76. Copenhague, 1919. KRABBE (KNUD H) : The possibility of abortive forms of mongolism in congenital heart disease. The journ. of nerv. and ment. dis. Vol. 51. p. 375. 1920. KRABBE (KNUD H) : La Pathogenèse de l'idiotie mongoloïde en lumière du mongolisme chez les jumeaux. Acta psychiatr. et neurol., p. 337-345. Copenhagen, 1926. KRAEPELIN und LANGE : Lehrbuch der Psychiatrie II. 1936. KROEMER (F) : Zur Frage des Mongolismus und endokrin bedingter geistiger Storungen bei Kinder. All. Zeitschr. f. psy. 1928. KULENKAMPFF (M) : Beitrag zur Erforschung der Psycheder Mongoloiden. Jahrb. f. Kinderhkd. 144, p. 27-118, 1935. KUNDRAT : Arhinenkephalie. Grasz 1882. KUR-TUIS (Frdr) : Über erbliche Bezie Hungers zwischen eineligen und zweieiigen zwillingen und die zwillingsverbung im Allgemeinen.

LAGUZET (Jean) : Contribution à l'étude du mongolisme et de son étiologie. Thèse Paris 1932. (Vigne). LAMBINON (H) : Tache bleue congénitale mongolique Liège Médical. N. 21, p. 69. 12 janv. 1930. LANGE (Cornélia de) : Sur un type nouveau de dégénération. Typus Amstelodamensis ou type d'Amsterdam. Arch. Med. Enf. p. 713. 1933. LANGE (W) : Deux cas de mongolisme chez des jumeaux bi-ovulaire. Psychiatr. Neurol. Woch. 35, p. 319-320. 1er juil. 1933. LANGE (W) et HIPPE (H) : Does

roentgen irradiation cause substantial improvement ? Jahrb. f. Kinderhkd. 143, p. 306-311. 1934. LANGMEAD (F.S) : Scleroderma with calcification in a mongolian. Proc. of the Roy. Soc. of Med. Août 1919. LANGDON-DOWN : Observations on an ethnic classification of Idiots. Clin. lect. and reports by the med. and surg. staff of London Hospital 3, 1866. London Hospital Reports 1866. LAPAGE (C.P) : Feeble-mindedness in children of schoolage. Manchester 1911. LAPAGE (C.P) : Pyloric and duodenal stenosis in mongolian children. Brit. M. J. 2. 350. 20 août 1932. LAPAGE (C.P) : Mongolism and achondroplasia in twin brothers. Proc. Roy. Soc. Med. 27. p. 115-118. Londres, Dec. 1933. LAUCHE (Arnold) : Zur Histologie der Knochenwachstumsstörungen beim Mongolismus. (Pathol. Inst. Univ. Bonn) Virchows. Arch. Bd. 249. s. 315-334. 1924. LEADU (S.D) et GROZIN (H) : Capillar development and its relation to intelligence of children. Am. J. Dis. Child. 49, p. 1169-1176. Mai 1935. LEAN (Stafford Mac) : Mongolian idiocy in one of twins. J. A. M. A. N. 1. p. 13-15. 1922. LEEPER (B) : Mongols. Review of Neur. and Psych. Vol. 10, n. 1, p. 11. 1912. LEGRAS : Psychose en criminalité. Utrecht kemink en zoon. 1932. LEMAIRE (H) : Mongolisme et syphilis héritit. Bull. Soc. Pédiat. Paris. Vol. 22, p. 11-20, 1924. LEREBoullet (P) : Le Mongolisme. Paris Med. N. 9, 1. p. 193-198. 28 fév. 1931. LEREBoullet (P) : Traitement du mongolisme. Concours médical, N. 49. 3 déc. 1933. LEREBoullet (P) : Traitement du mongolisme. Puériculture, N. 15, 10 mai 1934. LESBRÉ (P) : Traité de Tératologie. LENZ : Über die Bedeutung der Erbmasse für Krankheit und Sterblichkeit im Kindesalter, Verh. d. D. Ges. f. Kinderhkd. in Leipzig. 1922 ou 1923. LENZ : Die Bedeutung der Statistisch ermittelten Belastung mit Blutsverwandschaft der Eltern. Münch. Med. Wschr. p. 340. 1924. LHERMITTE : Anatomie pathologique du mongolisme. Présentation Soc. Pédiat. Paris, 21-VI-1921. LHERMITTE (J.H), SLOBOZIANO et RADOVICI (A) : Contribution à l'étude anatomique de l'idiotie mongolienne. Bull. Soc. Pédiat. p. 187-196. 19e Année. Paris 1921. LIND (W.A.T) : Observations on mongolian idiocy. Med. Journ. of Australia, Vol. 2, Nr 11, p. 272-278. 1923. LOOS (J.W) : Mongolian Spot, case. Nederl. Tydschr. v. Geneesk. 2199-2201. 19 nov. 1927. LOPEZ PONDAL (M.R) : Clinical formes and frequency of intestinal parasitism, mongolian spot and infection jaundice in children in Tucumàn Argentina. Semana. Med. I. 21. 46. 2152. 29 juin 1933. LOVE (J. Kerr) : The causes and preventions of deafness. London 1918. LUCCA (A) : Etude clinique du mongolisme, un cas. Pédiatr. Med. Prat. 7, p. 129-137. Mars 1932. LUND (S.E.T) : Mongolism in monozygotic twins. Am. J. Dis. Child. 46. p. 811-815. Oct. 1933. LUND and TORSTEN : Mongolism in Monozygotic twins. Am. Journ. of dis. of children. Oct. 1933. LURGE (A) : Untersuchungen über den Stoffwechsel und die Therapie bei mongoloider Idiotie. Wratsch. Gaz. 1913. LUTROVNICK (Mlle) : Sur les manifestations mongoloïdes chez les enfants européens. Thèse Paris. 1908. LUXENBURGER : Zbl. Neur. 56. 161. 1930.

MAC KEE in MITCHELL and DOWNING : Mongolian idiocy in twins. The Am. J. of the Med. Sc. 1926. MACKLIN : Mongolian idiocy. Am. Journ. Med. Sci. N. 178, p. 315-337. 1929. MADER (A) et BINGENHEIMER : Roentgen irradiation of idiot influence on cholesterol content of blood. Jahrb. f. Kinderhkd. 138, 9. 20. Berlin 1933. MALAVASI (W) : Clinical and Statistical study. Pediatr. Prat. Modena 12, p. 389-404. Dec. 1935. MALL (F. P) : A study of the cause underlying the origin of human monsters. Journ. of morphology. Vol. 19, 1908. MANITZ (H) : Endocrine disturbances as probable cause. Deutsche Ztschr. f. Nerven. 126. p. 80-93, 1932. MANUL (E) : De la longueur comparee des deux premiers orteils chez la race mongole. Assoc. franç. pour l'avanc. des Sc. Cr. 16. page 2. 739-741. Paris 1887. MARBURG : Du rôle de l'hérédité dans les maladies du système nerveux et en particulier dans la sclérose en plaques. Wien. Med. Woch. 1937. MARFAN : L'imbécillité mongolienne. Presse Méd. 34. 1377-1380. 3 novembre 1926. MARINOSCI (A) : Ocular changes ; case. Ann. di ottal. e. clin. Ocul. 58, 836-847. Sept. 1928. MARSTON (L.R) : The etiology of mongolism. Psychol. clin., Vol. 16, N. 3-4, Phila. 1925. MARTINELLI (A) : Considerazioni sui due casi di mongolismo. Lattante I. 659-664. Oct. 1930. MARTINELLI (A) : Contributio allo studio Anatomico-Pathologico del mongolismo. Pediatr. Med. Prat. 8, p. 347-357. Juin 1933. MARTINO DA ROCHA (Jose) : Un caso de mongolismo. Basil Medico. An. XLI. N. 15, p. 335. Rio-de-Janeiro, 9 avril 1927. MARTINOTTI : Mongolismo e macchia mongolische. Pédiatr. 1914. MASCANZONI (G) : Mongolismo e idiozia mongoloide. Prat. Pédiat. 8, p. 435-437. Nov.-Dec.- 1930. MAYERHOFER (E) : Refutation of theory of mongolian origine of mongolian spot. Ztschr. f. d. Ges. exper. Med. 60. p. 255-270. 1928. MAYERHOFER (E) : et LYPOLT KRAJNOVIC (M) : Frequent occurrence of mongolian spots in new born infants in Zagreb. Wien klin., 10, Wchnschr. 41, p. 775-777. Vienne, 31 mai 1928. MEBANE : Mongolian idiocy with teeth of Hutchinson's. Am. Journ. of dis. of children. Vol. 28. N. 4, p. 438. Oct. 1924. MECKER (L.H) : Congenital defect of heart in mongolian idiot. Persistent ostium atrioventriculare commune without other grave anomalies. J. Tech. Methods 14. p. 72-77. Mars 1935. MELTZER : Uber mongoloide Idiotie mit demonstr. von 4 Fallen. Aerztlicher Bezütsverein zu zittan. 5. II, 1920. MELTZER : Uber mongoloide idjotie Berliner klin. Woch. N. 33. p. 721. 16 août 1920. MENDE (Irmgard) : Uber eine Familie hereditär degenerativer Taubstummer mit mongoloidem Einschlag und teilweisem Leukismus der Haut und Haare. Arch. für Kinderhkd. p. 214-221. Stuttgart 1926. MERLINI (F) : Contributio allo studio del mongolismo. Note e. riv. di Psychiat. 62, p. 369-377. Juill.-Sept. 1933. MERY et BABONNEIX : Un cas d'idiotie intermédiaire aux types mongolien et myxœdémateux. Bull. Soc. Péd. 1907. MESECK (Hildegard) : Tuberkulose eitrige Meningitis bei einem mongoloiden Idioten. Monatsch. f. kinderhke. Bd. 28. H. 4. p. 343 bis-347. 1924. METCHNIKOFF (E) :

Zeitschr. f. Ethnologie. S. 153. 1874. METHORST : Het overschot van jongens onder de geboorten. De Economist 1923. METZGER (M) et CLARIN (J) : De la tache bleue mongolienne chez les nouveau-nés nègres. Bull. Soc. d'Obs. et de Gynéc. 23, p. 442-444. Paris (Masson) Juillet 1934. MEYER (M) : Labyrinth in idiocy. Beit. z. Anat. Physiol. Path. u. Therap. d. Ohres. 29. p. 201-209. Nov. 1931. MITCHELL (A.G) et DOWING (A.F) : Mongolian idiocy in twins. Am. J. M. Sc. Phila. CLXXII, p. 866-872. 1926. MITCHELL (A.G) et COOK (W.C) : Mongolism in negro. J. A. M. A. 99, p. 2105-2106, 17 déc. 1932. MONTGOMERY (N), BRUCE (D.K) et CROOKSHANK (F.G) : Absence of peroneus tertius in mongoloïd. Journ. of Ment. Sc. London, 79, p. 511-513. Juillet 1933. MORETTI (A) : Due casi d'idiozia mongoloide. Riv. di Patol. Nerv. e. Ment. Bd. 18. p. 12. 1913. MORO : Zur Symptomatik des Mongolismus. Dtsch. Med. Woch. Leipzig. u. Berl. p. 536. 1920. MORO, SIEGERT, PEIPER : Verhandl. d. dtsch. Ges. f. Kinderhkd. Leipzig 3. p. 618-620. 1922. MOURIQUAND (G) et SCHOEN (Mlle J.) : Un cas de mongolisme chez une jumelle dont le frère jumeau est normal. Arch. Med. Enf. 36, p. 620-621. Octobre 1933. MOUTIGNON : Taches congénitales de la région sacro-lombaire. Rev. Ecole Anthropol. Paris. IX, p. 196. Paris 1899. MOUTIGNON : La médecine chez les Mongols. Clin. Montréal. 6. ii. p. 189-194. 1895. MUIR (J) : An analysis of 26 cases of mongolism. Arch. of Pédiatr. 1903. MURPHY (M) : With order of Mongolian children. Human. Biol. 8. p. 256-266. Mai 1936. MURPHY (D.P) : Intervalles entre les grossesses des mères ayant donné naissance à des enfants atteints de malformations congénitales. Surg. Gynec. and Obst. 1936. MURPHY (D.P) : Le redoublement des malformations congénitales chez les frères et les sœurs et parmi les autres parents. Surg. gynec. and Obst. 1936. MYERS : Proceeding of the Royal. Soc. 1925.

NADAUD : La syphilis des jumeaux. Thèse Lyon. 1935. NADOLNY (G) und WEINBERG (M) : Das Blutbild bei der mongoloiden Idiotie. Ztschr. f. Kinderhkd. Bd. 29. p. 68-84. 1921. NATOLI (G) : Familial mongolian spots in 4 children. Pediatr. d. Med. Prat. 10, p. 108-117. Fév. 1935. NAVILLE : Revue générale de l'arriération mongolienne et description de quelques nouveaux cas observés à Genève. Rev. Med. de la Suisse romande. 25 juin 1926. NAVILLE et DE SAUSSURE : Revue générale de l'arriération mongolienne. Rev. Med. de la Suisse romande. 23 décembre 1926. Arch. Med. Enf. t. 25. N. 1, p. 58. Janv. 1927. NAVILLE (F) et DE SAUSSURE (R) (Genève) : Note sur l'arriération mentale du type Malais (Variété de l'arriération mongolienne). Arch. Med. Enf. 27, p. 694-697. 1927. NEUMANN : Über den mongoloiden Typus der Idiotie. Berl. klin. Woch. Nr 10, p. 210, 1899. NIEUWENHUYSE (P) : Über die mangelhafte Entwicklung der Nasenknochen bei mongoloider Idiotie ; zugleich ein Beitrag zur Erklärung der eigentümlichen Gesichtsform dieser Patienten. Psych. en Neurol. Eladen, Feestb. p. 486. (Hol-

land) 1918. NOBEL, ROSENBLUTH und SANFET : Das Elektrokardiogramm des kindlichen Myxödems. zetschr. f. d. ges. exp. Med. 43, 332, 1924. NOLEN (W) : Klinische Veerdrachten. Leiden 1903. NOORDENBOS (W) : Occurence of congenital hemolytic jaundice combined with mongolism, tower-shaped skull and other Skeletal abnormalities in child of 6. Nederl. Tijdschr. v. Geneesk. I. 1012-1017. 23 fév. 1929. NOVAK. Beitrag zur zwillings pathologie. zbl. Gynak. 69. 1931.

O'LEARY (W.D) : Carbohydrate metabolism as evidence of endocrine dysfunction. Am. J. Dis. Child. 41. p. 544-551. Mars 1931. ORDAHL (G) : Mongolian birth rank of Mongolians. Mongolism, definite forme of mental déficiency, found more frequently in higher birth ranks. J. Hered. 18. p. 429-431. Oct. 1927. OREL : Über die Häufigkeit einzeliger Zwillinge. Arch. f. Gynakol 1926. OREL (Dr Von Herbert) : Zur Atiologie des mongolismus. Zeitschr. f. Kinderhkd. Vol. 42. p. 440-452. Berlin, 1926. OREL (H) : Summary of 95 cases, Zeitschr. f. Kinderhkd. vol. 44, p. 449-472, 1927. OREL (H) : Mongolismus bei Zwillingskindern, Zeitschr. f. Kinderhkd. vol. 51. p. 31-38. 1931.

FARDEE (I.H) : Two cases of Mongolian Idiocy in the same family. J. A. M. A. Vol. 74. 1920. PARDEE (Irving) : Two cases of Mongolian Idiocy in the same family. J.A.M.A. Vol. 74,94, Chicago, 10 fév. 1920. PATRY (L) : Un cas de mongolisme. Bull. Soc. Med. Hôpit. Universit. de Québec. pp. 26-30. Québec, janv. 1934. PEARCE (F), RANKINE (R) and ORMOND (A) : Notes on 28 cases of Mongolian imbeciles. B. M. J., p. 187, 1910. PEARSON : Treasury of human inheritance. 1912. PEHU : Les formes atténuées du mongolisme. Journ. Med. Lyon, 25 fév. 1923. PEHU (M) et BROCHIER (A) : Le problème obstétrical du mongolisme infantile. Bull. Acad. Med., p. 42 à 51. N. 26, 7 juillet 1936. PEIPER (in BAUER) : Arch. f. Kinderhkd. 1930. PELTESOHN (Siegfried) : Geheilte Distensions-luxation der Hüfte bei Mongolismus. Berl. klin. Woch. Bd. 51. p. 14, 1914. PENNACCHIETTI (M) : Idiotie mongolienne et Hyperthyroïdisme. Rev. Neurol. 2, p. 276-288. Sept. 1932. PENNACCHIETTI (M) : Anatomic and pathologic study of endocrine glands. Endocrinol. e. pat. costit. 10. p. 148-164. Fév. 1935. PENROSE (L.S) : Creases on minimal digit. Lancet. 2. p. 585-586. 12 sept. 1931. PENROSE (L.S) : Idiotie mongolienne. Blood grouping. Lancet. 1. p. 394-395. 20 fév. 1932. PENROSE (L.S) : Inter-action of heredity and environment in study of human genetics. J. Genetics 25. p. 407-422, avril 1932. PENROSE (L.S) : Relative effects of paternal and maternal age in mongolism. J. Genetics, 27. p. 219-224. Mai 1933. PENROSE (L.S) : Relative étiological importance of birth order and maternal age in mongolism. Proc. Roy. Soc. 115, p. 431-450. Londres, 1er août 1934. PENROSE (L.S) : Method of separating relative étiologic effects of birth order and maternal age, with special reference to imbecillity. Ann. Eugenics. 6. p. 108-127. Oct. 1934.

PENTAGNA : Un cas d'idiotie mongolienne chez un des deux jumeaux de sexe féminin. Arch. Med. Enf. 1932. PEETERS : Weiteres über Tetanie und Starbildung., Zeitschr. f. Augenhkd. V. 1898. PETZOLDT (G) : Mongolismus bei einem von Zwillingen. Monatschr. f. Kinderhkd. 1-47. p. 174-177. 1930, PFAUNDLER : Mongolismus (in Feer) Lehrb. der Kinderheilk. 199. 1911. PFAUNDLER-SCHLOSSMANN : Handbuch der Kinderhkd. I. p. 949-960. 1923. PICHLER (L) et TREMEL (F) : Intelligence test. Eos. 19. p. 146-155. Wien 1926. PICHON (Edouard) : Mongolisme in « le développement psychique de l'enfant et de l'adolescent ». p. 214-216. (Masson) 1936. PINTOS (C.M) and TRAVERSARE (J.C) : In new born with congenital amputation of segment. of foot. Rev. de especialid. 4. p., 728-734. Août 1929. PLANCHUT (E) : Les races jaunes. Les célestes. Paris 1898. POGORSCHESKY (Herbert) : Mongolismus bei Geschwisterkindern. Monatsschr. f. Kinderhkd. Bd. 28, H. 1, p. 65-68. 1924. POHLISH (Kurt) : Die Kinder der männlichen und weiblichen morphinisten. Monographie de 76 pages. Chez Thieme. Leipzig 1934. POLLET (Louis) : Contribution à l'étude étiologique du mongolisme. Thèse Paris 1922. POLONSKAJA (R) : Mongolians Morphology of external maxillary artery in representatives of white and yellow races. Anat. Anz. 80. p. 331-339. 25 juillet 1935. PREISER-MAGGI (G) : Dtsch. Monatschr. f. Zahnhkd. p. 82. 1908. PRINZING : Die Häufigkeit der eineligen Zwillinge nach dem Alter der Mutter und nach der Geburtenfolge., Zchr. f. geburtsh. und Gynakol 61. p. 296 1908. PRIOR : Mongolian imbecile. Med. J. Australia. p. 195. Sydney, 1921. PROVINCIALI (N.) : Ancora Sull'idiosa Mongoloide. La Pediatr. Napoli. 1916.

RACHID (K) : Quelques considérations sur la pathogénie du mongolisme. Arch. Med. Enf. 36. p 31-33. Janv. 1933. RADEFF (I.M) : Results of glandular therapy in mongolian. Illinois. M. J. 66, p. 279-280. Illinois. Sept. 1934. RADKEWITSCH (R.A) und GORKINA (S.N) : Calcium content and plaklet count in blood. Zeitschr. f. Rassen-physiology. 6. p. 23-27. 1933. RAGNO (A) : Etio-pathogenesis del mongolismo. Riv. San. Siciliana. 20, p. 943-962. 1er juill. 1932. RAMBAR (A.C) : Mongoloïd Imbecillity in negro. Arch. Pediat. 52. p. 58-60. Janvier 1935. RANKE (J) : Der Mensch. Leipzig u. Wien, 1894. RASPOPOW (A. E.) : Mongolians. Morphology of upper respiratory tract., Zeitschr. f. Rassenphysiol. 6. p. 197-200. 1933. RATZKOWSKI (B) : Über die mongoloide Idiotie. Ein Beitrag zur Aetiologie und Kasuistic. Inaugural Dissertation. Königsberg 1932. REICHE (Dr A. Von) : Der Altersunterschied zwischen Vater und Mutter bei an mongolismus leidenden Kindern. (Bemerkung zu den Untersuchungen von Bennholdt-Thomsen). Zeitschr. f. Kinderhkd. 54. p. 137-139. Berlin 1932. REUBEN (Mark) and KLEIN (Sydney) : Mongolian imbecillity in both twins. Arch. of Pédiatr. 49. N. 8. p. 552. 1926. RIDDEL (D.O) and STEWART (R.M) : Syphilis as an etiological factor in mongolian idiocy. Journ. Neurol et Psychol.

Vol. 4, N. 15, p. 221-227. Bristol 1923. RITCHIE (Mc. B) : Mongoloid european. Rep. Brit. Ass. Adv. Sc. London, 1903-1904. ROBIN (Pierre) : Présentation de mongoliques. Soc. Med. Paris, 11 juin 1926. ROBSON (G.M) : Congenital heart disease ; persistent ostium atrioventriculare commune with septal defects in mongolian idiot. Am. J. Path. 7. p. 229-236. Mai 1931. RODDA (F.C) : Pediatric clinic on Mongolism. Journ. Lancet. 54. p. 57-59. Minneapolis. 1er février 1934. ROSANOFF (A.J) and HAN-DY (L.M) : Etiology of mongolism with spécial reference to its occurrence in twins. Am. J. of Dis. of Child. 48. p. 764-779. Octobre 1934. ROSENBERG (Ludwig) : Die späteren Schicksale der mongoloiden Kinderhkd. Wien. Med. Woch. Jg. 74, Nr. 47. p. 2503-2506, 1924. RUHRAH (J) : Pediatrics in art ; cretin or mongol, or both together. Am. J. Dis. Child. 49. p. 477-478. Fév., 1935. RUSSELL (P.M.G) : Mongolian in twins. Lancet I. p. 802-803. 15 avril 1933.

SAGHER (P. de) : Un cas de Mongolisme. Ann. Soc. Médico-Chirurgic. de Liège. 14 juin 1922. SANCHEZ (Elia. R) : Estudio anatomopatologico de un caso de mongolismo. Rev. Assoc. Mid. Argent. 24, Sect. Psych. et Neurol. 35-37. Buenos-Aires. 1922. SANTILLANA (A) : Etiologie du Mongolisme. Arch. Med. Enf. 36. p. 615-619. Oct. 1933. SCHACHTER : Un cas d'imbécillite mongolienne. Rôle probable des tentatives d'avortements avec réflexions sur l'état actuel du problème du mongolisme. Rev. franç. de Pédiatr. T. 12, N. 4, 1936. SCHARLING HOTHER : Der infantile Mongolismus und die Tuberkulose., Zeitschr. f. d. Erforsch. u. Behdl. d. jugendl. Schwachsinn, Bd. 4, S. 48, SCHEER (Van der) : Ein Fall von Zwergwuchs und Idiotie nebst Bemerkungen über die Klassifikation der Zwerge, Zeitschr. f. d. ges. Neur. und Psych. Bd. 32, Heft 2-3. 1916. SCHEER (Van der) : Multiple cases of mongolian idiocy in the same family. Nederl. Tydschr. von Geneesk. I. 25, p. 322. 1919. SCHEER (Van der) : Cataracta lentis bei mongoloïder idiotie, klin. Monatsbl. f. Augenhkd. 62, 155. 1919. Ref. Jahrb. f. Kinderhkd. 91, 386. 1920. SCHEER (Van der) ; (W.M) : On the aetiology of mongolism. Nederl. Maandschr. v. Geneesk. Leiden 13, p. 407-444. 1926. SCHEER (Van der) (Dr. W.M) : Beiträge zur Kenntnis der mongoloiden Missbildung (Mongolismus). Auf Grund klinischer, statistischer und anatomischer Untersuchungen. Abhandlungen aus der Neurol. Psychiatr.-Psychol. Berlin 1927. SCHEER (Van der) : The differential diagnostics of mongolian imbecillity and sporadic cretinism. Bull. Iowa Inst. Desmoines 1908. SCHLEPP (M.G) Mongolism a chemical phenomenon. Journ. of heredity. Vol. 16, Nr 5, p. 161-170. 1925. SCHIFF : Die natürliche Bewegung der Bevölkerung der Bundeshauptstadt Wien in dem Jahre 1909-1925. Statistische Mitteilungen der Stadt. Wien 1926. SCHIFF (N. A) : Zit nach Lattes : Die Individualität des Blutes. Berlin. Springer. p. 86. 1925. SCHOLZ (W) : Kretinismus und Mongolismus. Ergebn. d. inn. Med. u. Kinderhkd. 3, p. 505. 1909. SCHONGUT (Ladislav) : Contribution à l'étude du traitement du mon-

golisme. Thèse Paris 1936. SCHULTZE (E) : Mongolization of Russia. Arch. f. Rassen u. Gesellsch. Biol. 20, p. 52-70. 20 décemb. 1927. SCHULZ (Bruno) : Zur Genealogie des Mongolismus. Zeits. chr. f. d. Ges. Neurol. u. Psychiatr. 134, p. 268-324. 1931. SCHWALBE : Lehrb. d. Missbildungen. SCORCU (A) : Cas de môngolisme. Prat. Pediatr. 10, p. 313-319. Juil. 1932. SCOTT (Z. R) : Mongolian idiocy ; two cases in the same family. Atlantic Med. Journ. p. 841-843. Sept. 1924. SEGRESTAA (J) : Considérations sur le mongolisme (Caractéristiques) Gaz. Med. de France. N. 13, p. 310-314. 1er juillet 1931. SEGRESTAA (J.M) : Contribution à l'étude de la dystrophie pseudo-mongolienne (Mongolisme). Thèse Paris 1931. SEMENTINI (A) : Contributo allo studio dell'idioza mongoloide. Prati. Pediatr. II. p. 27-31. 31 janv. 1933. SENDRAIL (M) : Sur l'autonomie de la maladie mongolienne. Prat. Med. franç. N. 10 bis-12. p. 392-396. Novembre 1931. N. 21. 25 juillet 1932. SENDRAIL (M) et BENTIN (H) : Pluralité des types d'arriération et englobés sous la dénomination de môngolisme. Soc. Med. Chir. et Pharm. de Toulouse. Séance du 21 février 1935. In Toulouse Médical, N. 8. 36e année. 15 avr. 1935. SÉRIS : Mongolisme infantile. Thèse Paris 1906. SHATTUCH : Idiotymongolian in one twin. J.A.M.A. 92, 1593. 11 mai 1929. SHATTUCH and BELCHERTOWN : Mongolism in one of twins. J.A.M.A. 1929. SHUKOWSKY (W) und AIRENBERG (Rosa) : Über Mongolismus bei Kindern. Jahrb. f. Kinderhkd. Bd. 76, S. 317-327. 1912. SHUTTLEWORTH : Clinical Lecture on Idiocy and Imbecillity. Brit. Med. J. 1886. SHUTTLEWORTH (G) : Mongolian imbecillity. Brit. Med. J. 11 sept. 1909. SIEGERT (F) : Der Mongolismus. Ergern. der inn. Med. und Kinderhkd. S. 569, 1910. SIEGERT (F) : Atlas der normalen Ossification der Menschlichen. Leipzig 1935. SIEMENS (H. W) : Die Zwillingspathologie. Berlin, bei Springer, 1924. SIEMENS : Die diagnose der Eineiigkeit in geburthilflicher und dermatologischer Betrachtung. Arch. f. Gynakologie 126, 623. 1925. SILVY (Marie) : Mongolisme et malformations cardiaques. Thèse Paris 1934. SMEAD : Mongolian Idiocy. J.A.M.A. Vol. 53. 1909. SMITH (Telford) : The thyroid treatment of Cretinism and Imbecillity in children. Brit. Med. J. p. 616-618. 1896. SOLARI (E.F) : Mongolian spot, value for investigation of paternity and identification of new born infant. Rev. Assoc. Med. Argent. 49, p. 1353-1358. Sept. 1935. ou encore in : Semana Med. I. p. 605-608. 20 fév. 1936. SOLLIER : De l'état de la dentition chez les enfants idiots. Paris 1887. SORRENTINO (B) : Cas de mongolisme avec malformation du cœur. Rinasc. Med. 9, p. 369-370. 15 août 1932.

SPERBER (E) : Zur Tetaniekatarakt. Arch. f. Augenhkd. Bd. LIV, p. 387. SPICER (C.R) : Mongolian imbecillity. Pediatrics N-Y. XV, p. 393-396. New-York 1903. SPINDLER : Über die Häufigkeit von Verwandtenchen in 3 württembergischen. Dorfern. Arch. Rassenbiol. 14-9. 1922-1923. SPUHLER (N) : Contribution à l'étude de l'avenir des enfants atteints de mongolisme. Rev.

Med. de la Suisse romande. 25 avril 1929 SSERGEEW (W.I) : Mongolians. Constitution and anthropology. Zeitschr. f. konstitutionslehre. 18, p. 52-76. 1933. STANKIEWICZ (R) : Un cas de mongolisme. Przegląd pediatri. Warszawa, 1914. STEFKO (W.H) et CHARKOW (A.A) : Mongolians. Angiometric and cardiometric studies ; anthropologic importance. Zeitschr. f. Rassenphysiol. 6, p. 193-196. 1933. STEFKO (W.H) : Pathologic anatomy of tuberculosis and comparative microscopic anatomy of lungs. Bull. Internat. Acad. Polon. de Sc. et de Lett. CI, Med. p. 209-247. Fév.-Mai 1933. STEFKO (W) et PUZIKV : Microscopic anatomy of endocrin glands. Zeitschr. f. Rassenphysiologie, 6, p. 16-22. 1933. STEFKO et IVANOWA : L'anatomie et la pathologie du mongolisme. Bull. Soc. Roum. de Neurol. et de Psychiatr. Psychol. et Endocrinol. N. 2. 1935.

STEINEN (R. Von der) : Fate of mongoloïd children. Monatschr. f. Kinderhkd. 35. p. 495-504. 1927. STERN (E) : Diagnosis and therapy. Zeitschr. f. Kinderhkd. 55, p. 372-383. 1933. STETTNER : Über die Beziehungen der Ossifikation der Händskeletts usw. Arch. f. Kinderhkd. 68. p. 448, 1921. STETTNER : Diskussions Bemerkung Verhandl. d. dtsh. Ges. f. Kinderhkd. in Leipzig 1922. Leipzig Vogel, p. 219. 1923. STEVENS (H.C) : Mongolian Idiocy and Syphilis. J.A.M.A. Vol. 64, p. 1636-1640. 15 mai 1915. STEWART : The problem of the mongol. Proc. of the Roy. Soc. of Med. Mars 1926. STEWART (R.M) : Presence of endarteritis obliterans in brain of mongolian imbecile. J. Neurol. et Psychopath. 7, p. 338-342. Avril 1927. STEWART (R. M) : Case with adiposo-génital dystrophy occurring in mongol. J. Neurol et Psychopath. II. p. 324-327. Avril 1931. STOLTZNER (W) : Zur Aetiologie des Mongolismus. Munch. Med. Woch. 66, p. 1493. 1919. STOLTZNER (W) : Before and after world war. Med. klin. 31, p. 201-202. 15-II-1935. In presse Médicale N. 58, 20 juillet 1935. STRAUCH (Ang.) : Mongolian idiocy in both twins. J.A.M.A. Vol. 81, Nr. 26, p. 2181-2182. 1923. STRANSKY : Beiträge zur Zwillings-pathologie. Monatschr. f. Kinderhkd. 1930. STROUKOV (A.J) : Mongolians, Hepatic lesions (acute yellow atrophy) in pulmonary tuberculosis in Mongols. autopsy of cases. Ann. Soc. Belge de Méd. trop. 15, p. 367-376. 30 sept. 1935. SUCHSLAND (O) : Die mongoloïde Idiotie. Inaug. Diss. Halle a. d. S. (ausführl. Literaturaufgabe) 1909. SUTHERLAND : Mongolian Imbecile. Brit. Med. J. I., p. 1121. 1909. SHUTTLEWORTH : Mongolian imbecillity. Brit. Med. J. Sept. 1909. SWANBERG (Harold) et HAYNES : A case of mongolism in one of twins. Arch. of Neurol. and Psych. p. 711-725. Juin 1919. SWEET (L.K) : In mongolian races, 2 cases in chinese children. J. Pediatr. 5, p. 352-358. Sept. 1934.

TAILLENS : Deux enfants atteints d'idiotie mongolienne. Cor. Bl. f. Schweiz Herzte. Basel XLIX, p. 1141. 1919. TALBOT (Fritz. R) : Studies in growth. III. Growth of untreated mon-

golian idiots. (Children's med. dep. Massachusetts gen. hosp., Boston). Amer. Journ. of childr. Vol. 28, Nr 2, p. 152-157. 1924. TANFANI (G) : Intorno ad un caso di mongolismo con sui dottilia. Nota e Riv. di Psich. Bd. 6, p. 281. 1913. TARANTELLI (E) : Mongolism due to hereditary syphilis case. Endocrinol. e patol. constit. 2, p. 329-336. Déc. 1927. TATAFIORE (E) : Considerazioni cliniche su due casi di mongolismo con cardiopatie congenite. Pediatr. 39, p. 498-506. 1er mai 1931. TATAFIORE (E) : Mongolian spot 12 cases. Pediatr. 41. p. 1516-1524. Déc. 1933. TAYLOR : A case of mongolian idiocy of the less pronounced type. G. Q. W. Lahoma. M. Ass. XIV, 67, Mustogee 1921. TCHIKIN (L.G) : Mongolian Pernusky m. j. (N.3-4), 7, p. 47-57. 1929. THACHER : The electrocardiogram in cretinism and in mongolian idiocy. Am. Journ. of dis. Neurol. Zentralbl. I. p. 445. 1907. THACHER (Catherine) : The electrocardiogram in cretinism and in mongolian idiocy. Am. Journ. of dis. of Childr. Vol. 28, p. 25-27. Chicago 1924. THOMSON (J) : Note on the peculiarities of the tongue in mongolism and on tongue-sucking in their causation. Brit. Med. J. I. p. 1051. 1907. THOMAS (E) et DELHOUGNE (E) : Schilddrüsenbefunde bei Mongolismus. (Univ. Kinderhkd., Koln.). Monatschr. f. Kinderhkd. Bd. 28, H. 6, p. 519-522. 1924. THUMS (K) : Results of recent psychiatric studies., Zeitschr. f. psych. Hyg. 7, p. 152-154. 1934, in Allg., zeitschr. f. Psychiatr. 103, Hft. 1-4. 1935. THURSFIELD (Hugh) : Notes on Mongolism. Brit. Journ. of Childr. Dis. Vol. 18, p. 18-21. 1921. TIMME (W) : The mongolian idiot a preliminary note on the seila turcica findings. Arch. Neurol. et Psychiatr. V. p. 568-571. Chicago 1921. TUMPEER : Mongolian idiocy in a Chinese boy. J.A.M.A. p. 14-16. Chicago, 1er juillet 1922. TUMPEER (I.H) : Mongolian. Hygeia, 8, p. 233-234. Mars 1934. TURPIN (R) : Le mongolisme. Etude clinique et fonctionnelle. La Semaine des Hôpit. de Paris ; 31 décembre 1931. TURPIN (R) : Le mongolisme. Questions cliniques d'actualités. (Masson) 1932. TURPIN (R) et CARATZALI (A) : Remarques sur les ascendants et les collatéraux des sujets atteints de mongolisme. Presse Med. 42, p. 1186-1190. 25 juil. 1934. TUYA Y RUBIERA (Manuel) : El mongolismo. Revisión de su Etiologica pathogenia a proposito de seis observaciones personale. Pediatria Espan. 173, p. 33-43 Février 1927.

UGON (Alice, A) : Cardiopatia congenita con crisis de cianosis en un mongolismo Arch. lat. Am. de Pediatr. 1925. UNGER : Beitrag zur Pathologie und Klinik der Neugeborenen I. Myxodem und Mongolismus eines Neugeborenen Wien. Med. Woch. Jg. 62, p. 902. 1912. VAS (J. Jenó) : Die Rolle der endokrinen Drüsen in der Atiologie der Mongolidiotie. Orvisi Hetilap. Jg. 65, p. 425-427. und p. 434-436. 1921. VAS (J) : Beiträge zur Pathogenese und Therapie der Idiotie mongoliana. Jahrb. f. Kinderhkd. Bd. 61, p. 51, décemb. 1925 VAUGIRAUD (M. de) : Deux cas d'idiotie mongolienne. Arch. Med. Enf. Vol. 25, p. 158-

162. 1922. VEDDER (R) : Nouveau cas d'Amstelodamensis. *Typus degenerativus-Amstelodamensis*. Arch. Med. Enf. p. 665-667.
 1936. VERGA (P) : Ricerche anatomo-patologiche sull'encephalo e la ghiandola a secrezione interna in un caso di idiozia mongoloïd. *Pediatr.* 36, p. 1261-1289. S. XII, 1928. VERSCHNER : Die vererbungsbiologische Zwillingsforschung. *Ergeb. miner. Med. u. kindehlk.* 31, S. 35. 1927. VETLESEN (H.J) : Einige Falle von mongoloider Idiotie. *Tyds. f. d. Norske Laegef.* Jg 34, p. 249-255. 1914. VIAUD (R) : Le mongolisme chez les jumeaux. Thèse Lyon, 1935. VIESER (W. Von) : Röntgenotherapie, Skrahleutherapie 32, p. 215-292, 1929. VILLAVERDE (J.M de) Cerebellar lesion, *Travaux du laboratoire des recherches biologiques de l'Université de Madrid*. 27, p. 111-149. Madrid, Mars 1931. VIVALDO et BARRANCOS : Un caso de idiocia mongolia con nanismo infantilismo. *Cronica Med. Mexicana*. Oretub, 1926. Arch. Med. Enf. t. 30, n. 1. Janv. 1927. VIVALDO (J.C) et BARRANCOS (A) : Estudio anatomo histologico del cerebro de una fre bastenica mongolica. *Prensa Med. Argent.* 15, p. 274-278, 30 juillet 1928. VOGT : Über den mongoloïden Typ. der Idiotie. *Neurol. Zentr. Bl.* 3476. 1906. VOGT (H) : Der Mongolismus. *Zeitschr. f. d. Erf. u. Behdl. d. jugendl. Schwachsinn.* Bd. I., p. 445. 1907. VOGT (A) : Der Embryonalkern der menschlichen Linse und seine Beziehungen zum Alterskern. *Klin. Monatsbl. f. Augenhkd.* LIX. p. 452. 1917. VONTOBEL (W.) : Über Linsen und. Horn hautuntersungen an mongoloïden idioten. *Arch. f. Ophtal* 130, p. 325-338, 1933. VRIES (W. de) : Over Cebocephalie Feestbundel Treub van Dœsburg, Leiden 1912. VRIES (Ern. de) : De grenzen voor opname in het zwakzinnigengesticht. *Pais. Jg.* 2, Nr. 8. Août 1918.

WAARDENBURG : Über den Wert der daktyloskopischen und dermatologischen Methode zur eineigkeitsdiagnose der Kinder. *Klin. Wochenschr. Jahrb.* 5, Nr. 45. WARING (J.I.) : Mongolism in one of twins. *Am. J. Des. Child.* 41, p. 351-353, Fev. 1931. WARNER (E.N) : Survey with review of 100 cas. Canada. *M.A.J.* 33, p. 495-500. Nov. 1935. WASHIO (J) : Statistical study. *Orient J. Dis. Infant.* II, 14 Janv. 1932. WATERSON (D) : A preliminary note on the brain and skull in mongolism. (*Brit. Med. Assoc.*) *Lancet* II, 1906. WECHSLER (E) : Le Mongolisme. Etude clinique et traitement. Thèse Paris 1934. WEDDER (R) : Nouveau cas d'Amstelodamensis. Arch. Med. Enf. p. 666-667. Oct. 1936. WEGELIN : Über eine erbliche Missbildung der kleinen Finger. *Berlin Klin. Woch. S.* 283, 1917. WEST (J.P) : Note on the little fingers of the Mongolian Idiots and of normal Children. *Arch. of. Ped.* 1901. WEYGANDT (W) : Schwachsinn und Hirnkrankheiten mit Zwergwuchs. *Monatsschr. f. Psych. u. Neur.*, Sonderabdruck aus Band 35, Heft I, 1914. WEYGANDT (W) : Über mongoloïde Degeneration. *Med. Klin.* 23, p. 747-750. 20 mai 1927. WEYGANT : Gruppierung der Idiotie und Imbesillitat. *München Med. Woch. LXXIII.* p. 765. Munich

1926. WIESER (W. Von) : Die Röntgentherapie des mongoloïdismus und Vergleich mit der Spontaném Entwicklung desselben. Werh. Ges. Heitpädagog 1931. WHITNEY (E.A), SHICK (M.M) , BEDROSSIAN (E) et WHITNEY (S.P) : General rewiew of mongolian idiocy, with study of cases at Elwyn Training School. M. J. et Rec. 132, p. 80-86. 16 Juillet. 1930 .WHITNEY (K.M.) : Case in Negro boy. Eugenical New. 21. 2-9. Janv.-Fevr. 1936. WILE (I.S) et ORGEL (S.Z) : A. genetic study of mongolism. M. J. et Rec. 127. p. 431-434. 18 Avril 1928. WILE and ORGEL : A study of the physical and mental characteristics of mongols. Internat. clin. 3. p. 145-201. 1928, WILLMARTH (A) : Report on an examination of a Hundred Brains of Feeble-minded Children. The Alien. and Neurol. Journ. 1890. WOOD (Jeffeys) : Australasian Medical. Congres. 1909.

ZAPPERT : Hat die Stahlenbehandlung der graviden Mutter einen Schädlichen Einfluss auf das Kind. Wien., Klin. Woch. p. 669. 1925. ZIRM : Zur Tetaniekatarrakt. Arch. f. Augenhkld. Bd. LII. 1915.

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
INTRODUCTION	13 et 14
Chapitre I : HISTORIQUE	15 à 17
Chapitre II : ETUDE STATISTIQUE	18 à 21
Chapitre III : ETUDE CLINIQUE MEDICALE GE- NERALE	22 à 44
I. Le Faciès	22 à 34
1. La face : (visage, nez, bouche, yeux, front, oreilles, peau du visage)	22 à 29
2. Examen de la bouche : (langue, voûte palatine, anomalies dentaires)	29 à 32
3. Région crânienne : (cheveux, tête, fon- tanelles, os wormiens)	32 à 34
II. Etude de la morphologie générale du squelette du mongolien	34 à 41
1. Hypotrophie staturale et pondérale.... (Téguments, tache mongolique).	34
2. Squelette	36
Irrégularité générale et paradoxale de croissance du mongolien (Point d'os- sification, rachis). Malformations par- ticulières de certains os, caractéristi- ques du langdondownisme (thorax, bassin, membres, mains, doigts, auricu- laire, pouce, carpe, pieds, orteils, gros orteil, anomalies du cartilage) Malfor- mations congénitales concomitantes avec le mongolisme (axiphoïdie, gout- tières du thorax, omoplates, spina-bifida syndactylie, polydactylie). Malforma- tions d'autre nature coïncidant, fortui- tement ou non, avec le mongolisme (ge- nu valgum ou recurvatum, thorax en carène).	

3. Hypotonie musculaire et laxité ligamentaire	40
(attitude, chronaxie musculaire, ptoses, hernies)	
III. Autres symptômes.....	41 à 44
1. Troubles digestifs.	
2. Appareil respiratoire.	
3. Système cardiovasculaire.	
Chapitre IV : ETUDE CLINIQUE NEURO-PSYCHIATRIQUE	45 à 62
Généralités. Développement physiologique normal du nourrisson et de l'adolescent.	
I. Examen du Système nerveux.....	47 à 52
1. Motricité (Hypotonie musculaire, marche, motilité anormale, incoordination, aucun signe neurologique) 2. Réflexivité. 3. Sensibilité. 4. Sphincters. 5. Organes des sens. (appareil visuel, audition, équilibration). 6. Réactions électriques. 7. Trophicité.	
II. Le psychisme des mongoliens.....	52 à 62
1. Généralités (Retard, limitation). 2. Stades prélinguistiques (impulsif, émotif, curiosité sensitivo-motrice). Fonction du langage (puissance d'acquisition, appétit de compréhension, dynamisme. Périodes de lallation, d'élocution; écholalie. Dyslalie des dégénérés). Destinée des pulsions instinctuelles (renoncements, oblations, sublimations. Hédonisme buccal). Développement affectif et moral. Développement proprement intellectuel (attention, mémoire, imitation, automatisme). 3. Musique. 4. Résultats et critiques des tests déterminant l'âge mental. 5. Conclusions.	
Chapitre V : ETUDES BIOLOGIQUES ET BIOPHYSIQUES	63 à 73
I. Etude biologique générale.....	63
II. Etude des glandes endocrines.....	64 à 69
1. Hypophyse, thymus, surrénales, pancréas.	
2. Thyroïde.	
3. Glandes sexuelles.	
III. Exploration radiologique	69 à 73
1. Tête. 2. Membres. 3. Conclusions.	
Chapitre VI : EVOLUTION ET PRONOSTIC DU MONGOLISME	74 à 76

Chapitre VII: FORMES CLINIQUES	77 à 125
I. Formes symptomatiques	77 à 80
1. Formes incomplètes, frustes, abortives.	
2. Variantes symptomatiques décrites par M. Bleyer.	
II. Mongolisme familial	80 à 105
1. La question générale du mongolisme familial (Historique, cadre de la question).	
2. Tableaux synoptiques des cas de mongolisme familial relevés dans les écrits médicaux	83
3. Observation de M. Mende.....	87
(Généralités, arbre généalogique de la famille G., résumé de l'observation, inférences sur cette famille).	
4. Tares d'hérédité dystrophique dans les familles à mongoliens.....	92
(Généralités, deux arbres généalogiques, opinions de divers auteurs).	
5. Inférences	101
(Du polymongolisme familial, des malformations somatiques et psychiques dans les familles à mongoliens).	
III. Mongolisme chez les jumeaux.....	105 à 121
1. Généralités. - Historique. - Caractères des vitellinités	105 à 108
2. Tableaux synoptiques des cas de mongolisme chez les jumeaux recueillis dans les écrits médicaux.....	109
3. Inférences	115
(particularités cliniques, inférences propres au mongolisme chez les jumeaux).	
IV. Mongolisme et différentes races humaines..	121 à 123
1. Généralités. Mongoliens dans les diverses races.	
2. Mongolisme chez les Jaunes.	
V. Mongolisme et radiothérapie.....	124
VI. Formes associées	124 à 125
1. Cas banaux.	
2. Cas déjà plus intéressants.	
3. Associations très intéressantes.	
Chapitre VIII: ANATOMIE PATHOLOGIQUE	126 à 129
I. Généralités.	
II. Système nerveux.	
1. Lésions banales.	
2. Lésions qui semblent propres au mongolisme (encéphale, cerveau intermédiaire, méninges).	

III. Conclusions.	
Chapitre IX : DIAGNOSTIC	130 à 138
I. Diagnostics différentiels principaux.	
1. Le myxœdème.	
2. Amstelodamensis.	
3. Idioties et imbécillités d'origine encéphalique.	
II. Diagnostics que posent les signes somatiques et psychiques	134
1. Faciès, Crâne. (maladie de Crouzon, oxycéphalie, acrocéphalosyndactylie, maladie de Dzierzinski, maladie de Pierre Marie et Sainton).	
2. Aspect général (syndrome de Babinski-Fröhlich) rachitisme, achondroplasie).	
3. Cataracte. (spasmophilie, myotonie-myopathie)	
4. Déficience mentale (idiotie amaurotisque, maladie de Fernandez Figueira). Incurvation de l'auriculaire.	
III. Conclusions	138
Chapitre X : PATHOGENIE	139 à 143
I. Glandes endocrines du mongolien.	
(Thyroïde, hypophyse, parathyroïdes, autres glandes)	
II. Glandes endocrines maternelles.	140
III. Aplasie médiane	141
Chapitre XI : ETIOLOGIE	144 à 230
I. Généralités	144 à 147
1. Définitions. Affections congénitales (gestationnelles, germinales, blastophorie, maladies génétiques). Maladies génétiques (Dominante, récessive, matricarcale, leurs origines (atavique, mutationnelle). 2. Les étiologies à discuter pour le mongolisme (page 147).	
II. Rôle éventuel de la syphilis.	148 à 162
1. Modes d'actions du virus syphilitique en général. 2. Epoque d'infestation de la famille par la vérole. 3. Comment se répartissent les auteurs sur cette étiologie. 4. Examen du matériel clinique	151 à 158
5. Inférences sur ce matériel.	159
6. Comment agirait la syphilis pour donner le mongolisme	161
III. Le mongolisme est-il une maladie génétique.	162 à 174
1. Consanguinité et problèmes adjacents.	
2. Théories qui s'appuient sur la génétique.	

3. Phylum anthropologique mongol.....	166
4. Maladie génétique, en tant que telle..	169
5. Mode de transmission	173
6. Doctrines aberrantes	174
IV. Le mongolisme est-il une affection blastophtorique ?	175 à 206
1. Généralités.	
2. Modes de blastophtorie sans états cliniques (intoxications, infections, infestations)	176 à 178
3. Dysendocrinies ?	178
4. Etat d'épuisement des géniteurs..... (Rang occupé par le mongolien dans fratrie, mongolien dernier-né, sexe du mongolien).	179
5. Tardillon (définition, tardillon vrai post inconceptif ou post abortif ; faux tardillon par fausse manœuvre, par avortement raté, ravisé). Mongoliens et tardillons. Conclusions.....	188 à 193
6. Age des parents	193 à 200
(âge du père, âge de la mère, âge combiné et comparé des parents de mongoliens).	
7. Fréquence des avortements, des accouchements prématurés et des morts-nés chez les mères de mongoliens. Conclusions	200 à 203
8. Malformations somatiques et psychiques dans les familles à mongoliens..	203
9. Comment concevoir la blastophtorie dans le mongolisme ?	204 à 206
V. Le mongolisme est-il une maladie gestationnelle ?	206 à 226
1. Rôle éventuel de l'état psychique de la mère (Date, mode d'action, discussions, période de guerre et d'après-guerre)...	206 à 209
2. Rôle éventuel des fatigues, traumatismes, et maladies physiques de la mère	209
3. Rôle éventuel d'un trouble amniogène (Théorie de M. Van der Scheer)....	209 à 226
Sa valeur. Exposés des bases de cette hypothèse (actions et conséquences de l'âge sur l'appareil génital de la femme)	209 à 212
Rôle joué dans la théorie de M. Van der Scheer par l'âge des mères à mongoliens (fausses-couches, etc.)	
Rôle joué par la « nidation défectueu-	

se » (Difformité de l'amnios, compres- sions amniotiques directes, indirectes; malformations d'origine amniogène. Date de la compression)	212 à 216
Comment cette théorie peut concilier en une « unité étiologique » les diver- ses anomalies qui ont marqué la vie obstétricale d'une femme.....	216 à 218
Critiques (Objections peu graves, plus graves)	218
Argumentation du matériel de M. Van der Scheer (sur les avortements, sur les malformations, sur la possible nais- sance d'enfants normaux après les mongoliens)	219 à 222
Critiques beaucoup plus graves..... (connexion entre l'achondroplasie et le mongolisme).	222
Faits expérimentaux	223
Théorie de M. Van der Scheer et mon- golisme chez les jumeaux.....	224
Théorie de M. Van der Scheer et pla- centa proevia	225
VI. Facteurs inadmissibles. Théories composites.	
Conclusions	226 à 230
1. Dystocies	226
2. Traumatisme psychique de la naissan- ce	227
3. Doute sur l'autonomie de la maladie de Langdon-Down	228
4. Conclusions	229
Chapitre XII: THERAPEUTIQUE	231 à 235
I. Par voie somatique	231
1. Médicaments symptomatiques	231
2. Médicaments pathogéniques (supplé- tifs endocriniens, agents chimiques)..	231
3. Médication étiologique	233
II. Education pédagogique et psychomotrice..	234
III. Conclusions	235
OBSERVATIONS	236 à 252
CONCLUSIONS	253 et 254
BIBLIOGRAPHIE	255 à 276
TABLE DES MATIERES	277 à 282

ERRATA

A la page 24, 7^e ligne, lire : cette *obliquité*, au lieu de : cette obliquè.

A la page 37, 28^e ligne, lire : la cyphose *dorso-lombaire*, au lieu de : la cyphose donso-lombaire.

A la page 67, 6^e ligne, lire : *subnormal*, au lieu de : prèsumé abaissè.

A la page 166 10^e ligne, lire : *Von den Steinen, Stettner*, au lieu de : Von den Stettner,

A la page 184, 21^e ligne, lire : 18,5; 11,1; 16; 6,2; 6,2; au lieu de : 18,5; 11,1; 16; 6,2

A la page 261, 35^e ligne, lire : Proc: of the Royal Societ. of Med., au lieu de : Proc. of the Royal of Med.
